

REVUE NEUROLOGIQUE

MÉMOIRES ORIGINAUX

Atrophie musculaire neurogène de topographie proximale et symétrique simulant une myopathie

Étude de deux observations

par

Lewis HURWITZ *, Jean LAPRESLE ** et Raymond GARCIN

L'usage de plus en plus répandu de l'électromyographie et de la biopsie musculaire permet de préciser beaucoup mieux qu'autrefois le siège des lésions chez les malades qui présentent une faiblesse et une atrophie musculaires. Ceci est d'un particulier intérêt lorsque cette faiblesse et cette atrophie sont lentement progressives et intéressent la racine des membres, qu'il s'agisse ou non de cas familiaux. Si, en effet, le plus souvent, ce tableau clinique est dû à une affection dégénérative primitive du muscle, c'est-à-dire à une myopathie au sens dystrophique de ce mot, dans un certain nombre de cas, par contre, il est la conséquence de lésions des cellules des cornes antérieures de la moelle ou d'une atteinte du nerf périphérique ou encore d'un processus inflammatoire au sein du tissu musculaire lui-même. Bien entendu, l'étiopathogénie de ces faits n'est en aucune façon toujours entièrement éclaircie par une meilleure connaissance du siège exact des lésions causales mais ces examens permettent déjà, chez la plupart des malades se présentant avec cette atteinte symétrique des muscles de la racine des membres, de préciser si cette affection est myopathique, myositique ou la conséquence d'une atteinte des nerfs périphériques ou des cornes antérieures de la moelle.

Nous rapportons ici deux observations qui se présentaient cliniquement comme des myopathies mais où l'ensemble des constatations cliniques et para-cliniques plaide en faveur d'une atteinte des cornes antérieures de la moelle.

* Détaché du National Hospital, Queen Square, avec une bourse de la CIBA Foundation (Londres).

** Chargé de Recherches à l'I.N.H.

Obs. 1. — Mme Gir..., sans profession, 57 ans ; aucun antécédent d'affection neurologique dans la famille.

La malade fut en parfaite santé jusqu'à l'âge de 44 ans ; dans son enfance et sa jeunesse, elle s'adonna de façon active à la pratique des sports et, plus tard, travailla sans difficultés à la fois comme boulangère et pour tenir sa maison.

Elle accusa, en 1944, une douleur dans la nuque avec irradiations dans les bras durant quelques semaines mais elle ne souffrit plus d'aucune douleur de ce type par la suite. Son affection débuta six

mois après cette douleur dans la nuque, à l'âge de 44 ans, par une faiblesse non douloureuse dans le bras droit qu'elle nota la première fois lorsqu'elle se peignait. Quelques semaines plus tard, l'épaule gauche fut intéressée de la même façon. La faiblesse progressa très régulièrement sans rémission par la suite, bien que beaucoup plus rapidement dans les deux premières années. Ces dernières années elle remarqua une diminution de force à la main et tout récemment elle devint incapable de faire de la couture.

L'examen, en janvier 1950, montra une faiblesse et une atrophie des muscles de la racine des deux membres supérieurs, au niveau des épaules. Quelques fasciculations étaient notées au biceps droit. Le réflexe stylo-radial droit n'était pas retrouvé mais tous les autres réflexes des membres supérieurs étaient présents et normaux. Les réflexes des membres inférieurs étaient normaux et le cutané plantaire se faisait en flexion. Il n'y avait pas de trouble de la sensibilité. Elle n'accusa jamais aucun trouble sphinctérien.

Elle fut suivie régulièrement par la suite et l'examen en octobre 1960, c'est-à-dire dix ans plus tard, soit 13 ans après le début, montrait une atrophie avec faiblesse des muscles de la racine des membres supérieurs à l'épaule, des muscles des bras, et à un moindre degré des mains (fig. 1). On notait un léger décollement des omoplates. Quelques fasciculations étaient retrouvées dans les interosseux droits.

Les réflexes tendineux aux membres supérieurs n'étaient pas retrouvés en dehors d'une réponse très faible du triceps. Aucune anomalie n'était notée aux membres inférieurs. Il n'y avait pas de



FIG. 1. — Obs. 1. Atrophie proximale à la racine des deux membres supérieurs contrastant avec l'aspect normal des avant-bras et des mains.

troubles sensitifs. Le cutané plantaire se faisait en flexion. Une injection intramusculaire de 1 mg de Prostigmine n'augmenta pas le nombre ou l'intensité des fasciculations.

Nous donnons ci-après le tableau des muscles principaux et des groupes musculaires intéressés avec, en regard, l'innervation segmentaire : il est visible d'après ce tableau que les muscles touchés sont surtout ceux dépendant de C5 et C6 mais sans tout de même qu'il y ait pour autant une nette distribution segmentaire ou tronculaire ; ajoutons que cette distribution est essentiellement symétrique.

| Muscles | Innervation segmentaire |
|-------------------------------------|-------------------------|
| Delhoïde o | C5-C6 |
| Biceps o | C5-C6 |
| Triceps 3 + | C6-C7 |
| Long supinateur o | C5-C6 |
| Extenseurs du poignet 4 | C6-C7 |
| Fléchisseurs du poignet 4 | C7-D1 |
| Court abducteur du pouce 4 + | C6-C7 |
| Interosseux palmaires 3 + | C8 |
| Long fléchisseur des doigts 4 + | C7-D1 |
| Interosseux dorsaux et lombricaux o | C8-D1 |
| Extenseurs communs des doigts o | C6-C8 |
| Grand Pectoral 4 | C5-D1 |

Les examens complémentaires suivants furent pratiqués :

Réactions sérologiques dans le sang pour la syphilis négatives.

Premier examen du liquide céphalo-rachidien (1957) : épreuve manométrique normale, 3 cellules, 0,28 d'albumine, Pandy négatif, benjoin colloïdal 0000 2222 000000, B.-W. négatif ; deuxième examen du liquide céphalo-rachidien (1960) normal.

Radiographies du rachis cervical (1957) montrant une arthrose C5-C6 et myélographie lipiodolée (1957) montrant une protrusion discale légère C5-C6 mais sans arrêt net.

Electro-diagnostic. Plusieurs examens n'avaient pas permis de conclusion définitive, mais le dernier (Pr Scherrer), le 1^{er} décembre 1960, conclut ainsi :

L'examen de stimulation montre une diminution de l'excitabilité directe par les courants brefs pour l'ensemble de la musculature des membres supérieurs.

En galvanique, seul le biceps présente une lenteur indiscutable.

L'examen de détection a été pratiqué sur les muscles suivants : deltoïde, biceps, triceps, long supinateur, radiaux, 1^{er} interosseux dorsal.

Une fibrillation électrique d'abondance moyenne est recueillie au repos, spécialement dans le biceps.

Le tracé volontaire est appauvri de façon variable. Il est nul dans le biceps et le long supinateur. Il est pauvre dans le deltoïde dont les potentiels d'unité motrice sont très déchiqtetés et brefs et d'amplitude faible.

Dans les autres muscles, le tracé est simple ou intermédiaire, fait d'unités motrices très amples (de 2 à 4 millivolts).

Deux particularités à signaler dans les radiaux.

Les unités motrices atteignent des fréquences énormes (près de 100) et baissent très rapidement d'amplitude. Cette baisse d'amplitude persiste, mais atténuée après injection intramusculaire de Prostigmine.

Ce muscle présente en outre une activité spontanée régulière, faite d'un potentiel très déchiqteté semblable à une fibrillation groupée ?).

Conclusion : Il existe un syndrome neurogène périphérique, qui ne montre actuellement des signes évolutifs que sur le biceps.

Biopsies musculaires : Une première biopsie (Dr Ivan Bertrand) faite en 1952 n'avait pas montré de lésions caractéristiques permettant un diagnostic de certitude ; aussi une deuxième biopsie (Dr Jean Lapresle) fut-elle faite en octobre 1957 : elle montra, cette fois, une atrophie simple, à topographie fasciculaire, avec de nombreuses condensations des noyaux du sarcolemme en aspect pseudo-myoblastique ; aucune réaction inflammatoire ou lésion vasculaire n'était notée ; ces altérations étaient caractéristiques d'une atrophie neurogène et leur netteté orientait plutôt vers une atteinte de la corne antérieure que vers un processus touchant le nerf périphérique (fig. 2 et 3).

En conclusion, cette atteinte lentement progressive et symétrique des muscles de la racine des membres supérieurs avec un tracé électro-myographique et des lésions histologiques à la biopsie, caractéristiques d'un processus neurogène, ceci en l'absence de tout déficit sensitif, est très en faveur d'une atteinte des cornes antérieures de la

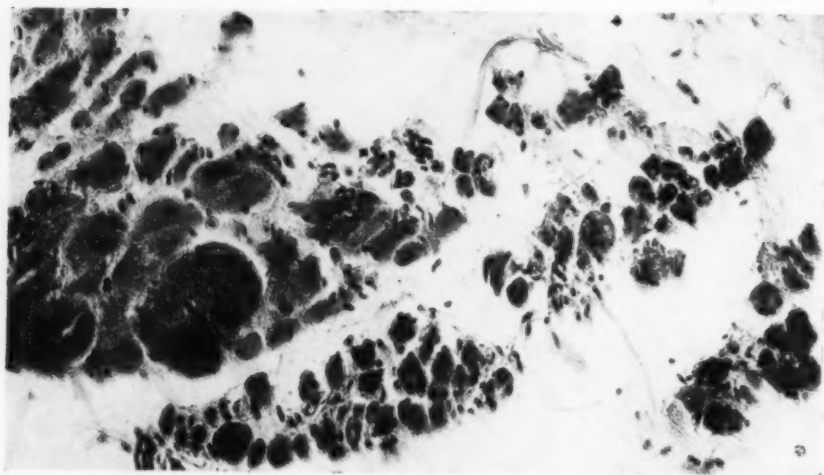


FIG. 2. — Obs. 1. Biopsie musculaire.
Coloration : hémateïne-éosine. Grossissement : 170. Section transversale ; atrophie fasciculaire.

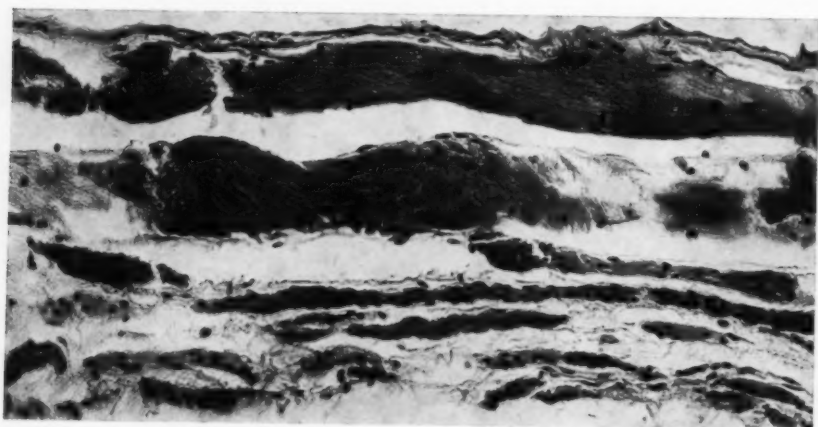


FIG. 3. — Obs. 1. Biopsie musculaire.
Coloration : hémateïne-éosine. Grossissement : 170. Section longitudinale ; atrophie fasciculaire avec condensation pseudo-myoblastique des noyaux sarcolemmiques.

moelle. Les altérations discales en C5-C6 sont très probablement une coïncidence ; l'absence de troubles sensitifs, le caractère non seulement bilatéral mais très symétrique dans la distribution des amyotrophies, et ceci sur plusieurs segments, sont autant d'arguments contre une atteinte radiculaire.

Les
Réa
Exa
Pandy
Biop
ressant
lemmic
visibles

Obs. 2. — M. Lom..., étudiant, 25 ans ; aucun antécédent d'affection neurologique dans la famille.

Alors qu'il avait 14 ans, il remarqua une faiblesse musculaire, lorsqu'il s'adonnait à la pratique des sports dans son école. Cette faiblesse s'est par la suite accentuée lentement et sans aucune rémission, intéressant les muscles de la racine des membres supérieurs et des membres inférieurs. Ces deux dernières années, cette faiblesse était devenue suffisamment marquée pour entraîner facilement des chutes. De plus, il accusait des crampes à la fatigue.

A l'examen, en juin 1960, on notait une faiblesse et une atrophie des muscles de la racine des quatre membres, de façon symétrique, avec un maximum à la cuisse. Contrastant avec cette atrophie, les muscles des mollets étaient de morphologie normale (fig. 4). On retrouvait une diminution de force légère à l'avant-bras et au bras ainsi que dans la flexion de la cuisse sur le tronc et l'extension de la jambe sur la cuisse ; la force des petits muscles de la main et la force des muscles du pied était normale. De nombreuses fasciculations étaient retrouvées aux bras et aux cuisses. Les réflexes rotuliens n'étaient pas retrouvés mais les autres réflexes ostéo-tendineux étaient présents bien que non vifs. Le réflexe cutané plantaire se faisait en flexion. On ne notait pas de troubles sensitifs. Les nerfs périphériques étaient de volume normal à la palpation. Aucun trouble sphinctérien n'était mentionné.

Nous donnons ci-après le tableau des muscles principaux et groupes musculaires intéressés d'où il ressort en particulier que certains muscles tels que les fessiers sont presque épargnés à l'inverse de ce que l'on observe habituellement dans les myopathies.

Membre supérieur

Rhomboïde 3 +
Sous-épineux 4 —
Sous-scapulaire 4
Deltôïde 4 —
Biceps 4 —
Triceps 4 —
Extenseurs du poignet 4 +
Fléchisseurs du poignet 4 +
Petits muscles de la main 5 —
Grand pectoral 4 —

Membre inférieur

Fessier 5 —
Adducteur { des cuisses 2
Abducteur { 4 +
Quadriceps 2 —
Biceps 4 —
Fléchisseurs dorsaux du pied 5 —
Extenseurs plantaires du pied 5
Petits muscles du pied 5



FIG. 4. — Obs. 2. Atrophie proximale à la racine des quatre membres, contrastant en particulier à la jambe avec l'aspect normal des mollets.

Les examens complémentaires suivants furent pratiqués.

Réactions sérologiques dans le sang pour la syphilis négatives ; glycémie 0,90 ; urée 0,49.

Examen du liquide céphalo-rachidien (22 juin 1960) : 1 élément — 0,20 d'albumine, réaction de Pandy négative, Benjoin colloïdal : 000000 22 000000.

Biopsie musculaire (20 mai 1960) : dégénérescences musculaires de topographie fasciculaire, intéressant toute la longueur de la fibre et avec condensation pseudo-myoblastique des noyaux sarcolemmiques (fig. 5). Aucune inflammation interstitielle et pas de lésions significatives des vaisseaux visibles sur la préparation. Diagnostic histologique : atrophie neurogène (la netteté des lésions et de

leur topographie fasciculaire est plus en faveur d'une atteinte de la corne antérieure quiphérique). Dr Jean Lapresle.

Electro-myogramme (5.12.60). Il a été procédé au seul examen de détection. Ont été explorés : deltoïde gauche, le quadriceps gauche, le grand fessier antérieur droit, le jambier antérieur droit. Dans ce dernier muscle le tracé est normal.

Au contraire, dans les muscles des racines explorés, le tracé est celui d'une dénervation caractérisée : — unités motrices de grande taille (2 mV sur le deltoïde — 6 mV sur le quadriceps — 3 mV

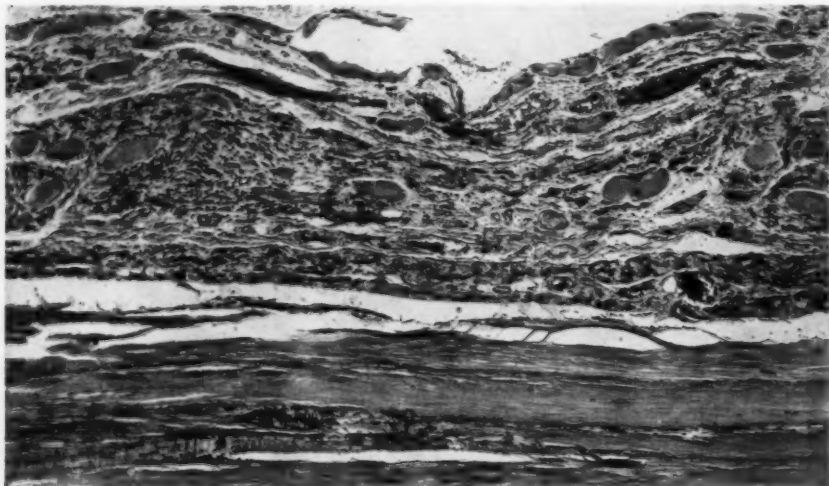


FIG. 5. — Obs. 2. Biopsie musculaire.

Coloration : hématoxyline-éosine. Grossissement : 50. Section longitudinale ; atrophie fasciculaire.



FIG. 6. — Obs. 2. — Électromyogramme du deltoïde gauche ; base de temps : 50 milli-secondes d'une crête à l'autre ; calibre 100 millivolts. Tracé de contraction volontaire maxima pauvre, aux unités motrices bien distinctes, battant à une fréquence de 20 c/s, de forme polyphasique et d'amplitude anormalement élevée : aspect typique d'une dénervation.

sur le grand fessier) polyphasique. La fréquence maxima dépasse habituellement 30/s. Elle atteint 50 et même 90/s. Le tracé de contraction volontaire, intermédiaire dans le grand fessier est pauvre dans le deltoïde et le quadriceps. Il n'a été cependant trouvé nulle part de fibrillation électrique (fig. 6). Conclusion : tracé typique de dénervation (Pr Jean Scherrer).

En conclusion, la distribution proximale de l'atrophie et de la faiblesse musculaire orientait vers un processus myopathique mais déjà cliniquement l'existence de fasci-

aidait contre cette hypothèse ; la biopsie musculaire et le tracé électromyographique apportent la preuve de la nature neurogène de cette amyotrophie dont la lésion causale siège vraisemblablement au niveau de la corne antérieure.

Commentaires

Le premier problème soulevé par nos deux observations est celui de la poliomyélite antérieure chronique ; l'autonomie de cette affection a été souvent contestée mais son existence, au moins à titre exceptionnel, ne semble pas douteuse comme en témoignent certaines observations comportant une étude anatomique complète, telles celles rapportées encore en 1950 par de Lehoczy et Eszenyi-Halasy et par Alajouanine, Boudin, Bertrand et Scherrer. Dans cette affection, en effet, comme dans nos cas, l'évolution peut durer plusieurs années, les atrophies et les fasciculations sont également la règle ; mais, si notre première observation s'apparente au type scapulo-huméral de la poliomyélite antérieure chronique tel qu'il a été décrit par Vulpian, la seconde s'en écarte beaucoup plus par sa remarquable limitation à la racine des membres et, n'était son début tardif à 14 ans et l'extrême lenteur de son évolution, ferait plus penser à une forme atypique de maladie de Werdnig-Hoffmann.

Le tableau clinique de ces cas évoque beaucoup plus à première vue celui d'une affection dystrophique que celui d'une atrophie neurale et c'est du cadre des dystrophies musculaires que Wohlfart et surtout Kugelberg et Welander ont eu le mérite d'extraire un certain nombre d'observations dont nous voulons rapprocher les nôtres. Wohlfart (1942), en effet, revit à propos de deux observations personnelles l'ensemble des cas de malades présentant une dystrophie musculaire familiale mais avec fasciculations publiés dans la littérature. Or, un des malades de Wohlfart fut plus tard examiné par Kugelberg et Welander (1954) au point de vue électro-myographique et cet examen montra les altérations caractéristiques d'une dénervation qui avaient été décrites par Kugelberg lui-même (1949). Des cas comparables, c'est-à-dire se présentant cliniquement comme des myopathies, mais où l'électro-myogramme montrait une dénervation et non pas une atteinte primitive du muscle, furent rapportés ultérieurement par Wohlfart et coll. (1955) et par Kugelberg et Welander (1956) ; Welander (1951) rappela ces faits dans son travail sur la *Myopathia distalis tarda hereditaria*. Les cas de Wohlfart et ses coll. appartenaient à trois familles mais, sur les 12 cas de Kugelberg et Welander, deux étaient sporadiques. Dans les observations rapportées par ces auteurs, l'âge de début est généralement dans la deuxième décennie. L'affection est relativement bénigne, tous les malades par exemple rapportés par Kugelberg et Welander (1956) étant encore vivants entre 10 et 50 ans après le début des symptômes. Les muscles de la racine des membres supérieurs et des membres inférieurs étaient atteints en même temps dans tous ces cas et la musculature distale n'était intéressée que beaucoup plus tard et à un moindre degré. L'existence de fasciculations était habituelle mais d'intensité très variable et quelques malades, tels que les cas IV et V de Wohlfart et coll. (1955), n'en présentaient aucune à l'examen clinique. Kugelberg et Welander considérèrent que le test à la Prostigmine tel que l'avait décrit Welander (1947) pouvait être utile au diagnostic en permettant d'extérioriser des fasciculations dans ces cas où la corne antérieure était intéressée tandis qu'elle faisait défaut dans les processus myopathiques : ces auteurs suggérèrent que les fasciculations pouvaient ne pas être apparentes cliniquement lorsque les muscles intéressés étaient

très atrophiés ou parce que la présence de tissu adipeux empêchait de les voir à niveau des muscles moins atrophiés. Aucun de ces malades ne présentait de trouble de la sensibilité ou tout autre symptôme en faveur d'une atteinte cordonnale dans la moelle épinière. Aucune autopsie complète n'a encore été rapportée, mais Welander (1954) fit état, dans une discussion, de lésion localisée à la corne antérieure de la moelle dans un cas qui aurait été examiné anatomiquement. Pinelli en 1957 rapporta l'observation de 2 enfants âgés de 5 ans et de 9 ans atteints de parésie avec atrophie musculaire à prédilection initiale rhizomélque d'évolution très lente, sans fasciculations, évoquant une dystrophie musculaire mais avec diminution des réflexes et des réponses électromyographiques typiques de lésion chronique du neurone périphérique. En 1959, après la description de Welander et Kugelberg il proposa le vocable de forme pseudomyopathique d'atrophie musculaire progressive infantile tardive à distribution rhizomélque et d'évolution bénigne. En 1960, sous le titre d'atrophie musculaire neurogène simulant une dystrophie musculaire, Magee et de Jong rapportèrent 3 cas familiaux (la mère, le fils, la fille) du syndrome de Kugelberg-Welander chez lesquels la conservation des réflexes, l'absence de fibrillations avaient fait porter le diagnostic de myopathie, diagnostic que devaient seuls rectifier la biopsie musculaire et les examens électromyographiques dont les réponses étaient caractéristiques d'une affection neurogène. L'affection, chez les 3 malades avait débuté dans le tout jeune âge aux environs de la 3^e année, et l'état de la mère, 37 ans après le début, n'avait pas subi d'aggravation. Aussi les auteurs signalaient-ils l'intérêt non seulement diagnostique mais également pronostique de pareils faits.

En résumé, ce syndrome décrit par Wohlfart, Kugelberg et Welander est fait d'une amyotrophie progressive, symétrique et proximale, habituellement familiale, de nature neurogène et vraisemblablement par une atteinte des cellules de la corne antérieure de la moelle. Des deux malades rapportés dans ce travail, le cas II est tout à fait semblable aux cas sporadiques non familiaux décrits par Kugelberg et Welander (1956). L'âge de début à 14 ans, la topographie du déficit musculaire à la racine des membres, la progression très lente de la maladie depuis déjà plus de 11 ans orientaient vers une myopathie mais la présence de fasciculations diffuses permettait déjà cliniquement de mettre en doute ce diagnostic ; la biopsie musculaire et le tracé électromyographique montrèrent des altérations caractéristiques d'une atrophie neurogène.

Notre première malade pose des problèmes plus complexes, car le tableau clinique s'écarte à plusieurs titres de celui réalisé par les malades de Wohlfart et de Kugelberg et Welander. Chez elle, en effet, le début a été tardif, la faiblesse et l'atrophie musculaire n'ont intéressé que les racines des membres supérieurs, des fasciculations n'ont été notées que très rarement pendant les dix années où cette malade a été suivie dans le Service et un test à la Prostigmine, 1 mg en injection intramusculaire, n'en a pas fait apparaître nettement. En fait, le diagnostic que suggérerait surtout la clinique dans ce cas était celui d'un processus myogène d'apparition tardive : soit une véritable dystrophie tardive dont l'existence n'est pas contestable, comme le rappellent Walton et Nattrass (1954), soit une myopathie tardive du type Nevin et dont la nature réelle est encore sujet de discussion. Sous ce dernier titre, en effet, Nevin (1936) rapporta deux observations personnelles (toutes deux chez des femmes) d'atrophie musculaire tardive et proximale, et où la biopsie musculaire montrait des lésions très particulières (nécroses segmentaires et disséminées des fibres mais sans inflammation interstitielle) qu'il considéra de nature dystrophique. Quelques années plus tard, Shy et McEachern (1951) décrivent un syndrome très comparable, observé surtout, mais

non exclusivement, chez la femme, intéressant la musculature des racines, évoluant de façon régressive sous l'influence des corticoïdes, qu'ils appelèrent finalement dystrophie musculaire de la ménopause. Un certain nombre d'auteurs, tels que Adams et coll. (1954), Eaton (1954), Garcin et Lapresle (1957), considèrent qu'il s'agit dans ces cas de formes pseudo-myopathiques de polymyosite. A ce propos, nous ajouterons que la présence de fasciculations ne permet pas à elle seule d'éliminer un processus myositique, deux d'entre nous en ont constaté d'indiscutables dans un cas vérifié par biopsie musculaire de polymyosite et qui fut pris pendant plusieurs mois pour une sclérose latérale amyotrophique. Mais dans notre observation I l'électromyogramme et la biopsie musculaire ne laissent aucun doute sur la nature neurogène de l'atrophie, vraisemblablement due à une atteinte de la corne antérieure de la moelle et c'est du type scapulo-huméral de la poliomyélite antérieure chronique de Vulpian que cette observation se rapprocherait le plus, comme nous l'avons déjà noté.

De cette discussion, nous voudrions dégager les conclusions suivantes.

I. — Le même tableau clinique, fait essentiellement d'une atrophie musculaire proximale, symétrique, d'apparition tardive, lentement progressive, avec ou sans fasciculation, peut être dû à trois processus de nature aussi différente que 1^o une dystrophie musculaire progressive ; 2^o une inflammation myositique ; 3^o une dégénérescence des cellules de la corne antérieure de la moelle. Dans une littérature plus ancienne, deux observations méritent d'être retenues parce qu'elles illustrent cette difficulté du diagnostic clinique. La première est due à Frohmaier (1886) qui rapporta l'histoire d'un malade chez qui apparurent en 18 mois une faiblesse et une atrophie de la racine des membres et où l'examen anatomique montra des lésions uniquement dans les cellules de la corne antérieure de la moelle. La deuxième est due à Dejerine et Thomas (1904) : il s'agissait d'une femme qui mourut à l'âge de 76 ans d'une affection non familiale ayant commencé à l'âge de 40 ans. La faiblesse musculaire avait débuté aux mains mais le tableau clinique terminal était celui d'une atrophie avec faiblesse musculaire prononcée de la racine des membres supérieurs et des deux bras ; les membres inférieurs ne furent jamais touchés cliniquement. Des « fibrillations » marquées ont été retrouvées dans les territoires intéressés par le processus. L'examen anatomique ne montra aucune lésion particulière dans la moelle et le nerf périphérique tandis que dans les muscles il existait des altérations caractéristiques d'une myopathie. Deux d'entre nous ont également observé récemment un cas encore inédit d'atrophie musculaire de topographie proximale avec fibrillations et fasciculations et que l'examen histologique du muscle montra être sans conteste de nature dystrophique.

II. — Il est très probable que le syndrome isolé progressivement par Wohlfart puis Kugelberg et Welander est une entité clinique et pathologique et l'intérêt qui s'attache à sa connaissance est double.

Il constitue, d'une part, au point de vue nosologique, une forme de passage ou de transition entre les atrophies spinales de l'enfance et celles d'apparition tardive de l'âge adulte. Wohlfart et ses coll. se sont demandé, en effet, s'il ne pourrait pas représenter une forme bénigne de Werdnig-Hoffmann, mais cette maladie s'en sépare cliniquement par son apparition dans la première année de la vie, sa progression habituellement plus rapide, la fréquence des signes d'atteinte bulbaire qui n'ont jamais été signalés dans aucun de ces cas d'atrophie musculaire proximale ; par ailleurs, il se

distingue franchement des formes habituelles de sclérose latérale amyotrophique, sa lente évolution, l'absence de tout signe d'atteinte pyramidale et de toute participation bulbaire.

D'autre part, et surtout, au point de vue clinique, il comporte un très bon pronostic en comparaison des autres atrophies spinales telles que la maladie de Werdnig-Hoffmann et la sclérose latérale amyotrophique et, pour cette raison, il nous paraît très important de savoir le reconnaître.

Dans le diagnostic de ces faits, l'apport de l'électromyographie et surtout celui de la biopsie musculaire sont de première importance.

Seuls les examens anatomiques qui manquent encore nous diront la situation nosologique exacte de ce groupe de faits.

Résumé

Les auteurs rapportent deux observations d'atrophie musculaire proximale et symétrique, non familiales, évoluant depuis 13 et 11 ans, qui se présentent cliniquement comme des myopathies. L'électromyographie et surtout la biopsie musculaire montrèrent la nature neurogène de cette atrophie et il est vraisemblable que la lésion causale siège dans les cellules de la corne antérieure de la moelle. Ils discutent les rapports entre ces observations et les cas semblables de la littérature, en particulier ceux de Wohlfart et ses coll. (1955), de Kugelberg et Welander (1956), de Pinelli (1957-1959) et de Magee et de Jong (1960).

(Clinique Neurologique, Hôpital de la Salpêtrière.)

BIBLIOGRAPHIE

- ADAMS (R. D.), DENNY-BROWN (D.) et PEARSON (C. M.). *Diseases of Muscle. A Study in Pathology*. Paul B. Hoeber, Inc., New York, 1954.
- ALAJOUANINE (Th.), BOUDIN (G.), BERTRAND (I.) et SCHERRER (J.). Étude anatomo-clinique d'un cas d'amyotrophie spinale progressive (poliomyélite antérieure chronique). *Revue Neurologique*, 1950, **82**, 4, 261-266.
- DEJERINE et THOMAS (André). Un cas de myopathie à topographie type Aran-Duchenne suivi d'autopsie. *Revue Neurologique*, 1904, **24**, 12, 1187-1190.
- EATON (L.). The perspective of Neurology in Regard to Polymyositis. A Study of 41 Cases. *Neurology*, 1954, **4**, 3, 245-263.
- FROHMAIER (G.) cité par NEVIN.
- GARCIN (R.) et LAPRESLE (J.). Sur un cas de « Myopathie progressive tardive » du type Nevin. *Revue Neurologique* 1958, **98**, 1, 61-65.
- KUGELBERG (E.). Electromyography in Muscular Dystrophies with Special Regard to the Differential Diagnosis. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, 1949, **12**, 2, 129-136.
- KUGELBERG (E.) et WELANDER (L.). Familial Neurogenic (spinal ?) muscular atrophy simulating ordinary proximal dystrophy. *Acta Psychiatrica et Neurologica Scandinavica*, 1954, **29**, 1, 42-43.
- KUGELBERG (E.) et WELANDER (L.). Heredofamilial Juvenile Muscular Atrophy Simulating Muscular Dystrophy. *Archives of Neurology and Psychiatry*, 1956, **75**, 5, 500-509.
- LEHOCZKY (T.) et ESZENYI-HALASY (M.). Etude anatomoclinique sur la poliomyélite antérieure chronique. *Revue Neurologique*, 1950, **82**, 3, 163-181.
- MAGEE (Kenneth R.) et RUSSELL N. DE JONG. Neurogenic muscular atrophy simulating muscular dystrophy. *Arch. of Neurology*, 1960, **2**, n° 6, 677-682.
- NEVIN (S.). Two cases of muscular degeneration occurring in late adult life, with a review of the recorded cases of late progressive muscular dystrophy (late progressive myopathy). *Quarterly Journal of Medicine*, 1936, **5**, 17, 51-68.

- LI (P.). Sul disturbo fondamentale della miastenia e sulli sindromi e disturbi miasteniformi. *Rivista di Patologia nervosa et mentale*, 1957, **78**, 3, 237-238.
- PINELLI (P.). Su di una forma pseudomiopatica. L'atrofia muscolare progressiva tardo-infantile a distribuzione rizomelica e decorso benigno. *XIII^e Congrès National de la Société Italienne de Neurologie*, Messine, mai 1959.
- SHY (G. M.) et McEACHERN (D.). The clinical features and response to cortisone of menopausal muscular dystrophy. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, 1951, **14**, 2, 101-107.
- VULPIAN (A.). *Maladies du système nerveux (moelle épinière)*, t. II, 23^e leçon, p. 436, Paris, 1886, Octave Doin, éd.
- WALTON (J. N.) et NATTRASS (F. J.). On the Classification, Natural history and Treatment of the Myopathies. *Brain*, 1954, **77**, 2, 169-231.
- WELANDER (L.). Neostigmine as a Diagnostic Test in progressive Muscular Atrophy and Dystrophy. *Acta psychiatrica et neurologica Scandinavica*, 1947, supplément 46, 329-336.
- WELANDER (L.). Myopathia distalis tarda hereditaria : 249 Examined Cases in 72 Pedigrees. *Acta Medica Scandinavica*, 1951, **241**, supplément 265, 1-124.
- WELANDER (L.) (1954) cité par WOHLFART et coll. (1955).
- WOHLFART (G.). Zwei Fälle von Dystrophia musculorum progressiva mit fibrillären Zuckungen und atypischen Muskelbefund. *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*, 1942, **153**, 2, 189-204.
- WOHLFART (G.), FEX (J.) et ELIASSON (S.). Hereditary Proximal Spinal Muscular Atrophy : A Clinical Entity simulating Progressive Muscular Dystrophy. *Acta Psychiatrica et Neurologica Scandinavica*, 1955, **30**, 1-2, 395-406.

La forme transitionnelle de la sclérose cérébrale diffuse de Schilder

par

P. Van GEHUCHTEN et J.-M. BRUCHER

(Louvain)

De nombreux travaux ont été consacrés, au cours de ces dernières années, à l'étude de la sclérose cérébrale diffuse. Notre intention n'est pas de refaire ici la longue histoire de cette affection, ni de passer en revue l'importante bibliographie qui lui a été consacrée. Nous n'en rappellerons que les données essentielles qui nous permettront de mieux préciser la nature de deux cas que nous avons eu l'occasion d'étudier.

L'histoire et l'évolution du concept de la sclérose diffuse de Schilder ont été analysées d'une manière très complète par Poser et van Bogaert en 1956.

Voici quelques dates importantes : en 1912, Schilder décrit son premier cas d'encéphalite périaxiale diffuse. En 1913, puis en 1924, il publie deux nouveaux cas qu'il rattache à la même affection, mais qui pour Poser et van Bogaert seraient à ranger respectivement dans les leucodystrophies et dans la leucoencéphalite sclérosante subaiguë.

Dans les travaux qui se sont succédé depuis la première publication de Schilder, de nombreux auteurs ont proposé diverses classifications.

Neuburger (1921), puis Einarson et Neel (1942), distinguaient dans la maladie de Schilder une forme gliomateuse, une forme inflammatoire et une forme dégénérative, sporadique ou familiale.

Lhermitte, dans sa monographie consacrée aux leucoencéphalites, reprend l'ensemble des observations classées sous le nom de « maladie de Schilder-Foix » et propose de les diviser en trois groupes : 1^o les gliomatoses diffuses ; 2^o la maladie de Schilder-Foix proprement dite ; 3^o les dégénérescences dystrophiques familiales et sporadiques.

Pour Poser et van Bogaert (1956), la sclérose cérébrale de Schilder est une maladie démyélinisante très proche de la sclérose en plaques, comme Schilder lui-même l'avait déjà signalé. Cette affection comprendrait des variétés telles que la *forme biloculaire* caractérisée par une démyélinisation bilatérale et symétrique du centre ovale, la *forme transitionnelle* où les mêmes lésions s'accompagnent de nombreuses plaques isolées, comme on en trouve dans la sclérose en plaques, et qui ont à peu près les mêmes caractères histologiques, l'*encéphalite concentrique de Baló* et la *neuromyéélite optique de Devic*.

Radermecker, dans l'article qu'il consacre en 1957 au démembrement des scléroses diffuses, passe en revue toutes les variétés de sclérose, même celles dues à des encéphalopathies infantiles ou artério-scléreuses, à la paralysie générale, à la trypanosomiase ou à certaines intoxications. Seules nous intéressent ici les scléroses diffuses qu'il classe en inflammatoires et en dégénératives. Parmi les premières, il range la maladie de Schilder, très proche par ses caractères histopathologiques de la sclérose en plaques et la leucoencéphalite sclérosante subaiguë. Les formes dégénératives comprennent la leucoencéphalose toxique, les leucodystrophies et la maladie de Pelizaeus-Merzbacher.

Dans un article ultérieur (1957), Poser décrit deux cas de la forme dite transitionnelle, qu'il range dans la maladie de Schilder. Il conclut que tant au point de vue de la clinique qu'au point de vue pathologique, la sclérose diffuse et la sclérose en plaques semblent être des manifestations différentes d'un même processus.

Greenfield, dans son étude sur les maladies démyélinisantes en 1958, propose la classification suivante :

1. La sclérose en plaques et, très proches d'elle, la sclérose en plaque aiguë et la démyélinisation concentrique de Baló.
2. La neuromyérite optique de Devic.
3. La sclérose cérébrale diffuse, subdivisée en :
 - a) Sclérose cérébrale soudanophile (maladie de Schilder), dans laquelle on observe parfois de véritables plaques.
 - b) Maladie de Pelizaeus-Merzbacher.
 - c) Sclérose cérébrale de type Krabbe, à cellules globoides.
 - d) Leucoencéphalopathies métachromatiques ou leucodystrophies.

Seitelberger, en 1960, dans un travail consacré à l'histochemie des affections démyélinisantes proprement dites, distingue, à côté de la sclérose en plaques, la sclérose diffuse soudanophile (maladie de Schilder), la sclérose concentrique de Baló, la neuromyérite optique, les encéphalomyélites allergiques post-vaccinales, para-infectieuses et expérimentales, la maladie de Pelizaeus-Merzbacher. Il insiste sur le fait qu'entre la sclérose en plaques vraie et la sclérose de Schilder, il existe des formes transitionnelles. Il rejoint ainsi les conclusions de Poser et van Bogaert, qui distinguent dans la sclérose cérébrale de Schilder une forme biloculaire et une forme transitionnelle.

Une opinion analogue est défendue par Peters dans son étude sur la forme inflammatoire de la sclérose diffuse dans le *Handbuch der Speziellen Pathologischen Anatomie und Histologie*. Cet auteur admet l'existence de nombreuses formes transitionnelles entre la sclérose en plaques et la sclérose diffuse, mais il insiste cependant sur les différences très nettes, tant cliniques qu'histopathologiques, qui existent entre les deux affections.

Adams enfin, dans sa classification des affections démyélinisantes humaines, distingue les variétés suivantes :

1. Les affections aiguës monophasiques, parmi lesquelles il range la leucoencéphalite hémorragique nécrosante aiguë, l'encéphalomyélite disséminée aiguë et l'encéphalite post-vaccinale.
2. Une affection subaiguë monophasique ou polyphasique : la sclérose en plaques aiguë.
3. Des affections chroniques : la sclérose en plaques à rechute et certains cas de maladie de Schilder.

L'auteur admet qu'entre ces diverses affections, il y a des formes de transition, ce qui montre bien les relations qui existent entre les affections démyélinisantes.



Voici, à présent, l'exposé de deux cas que nous avons eu l'occasion d'observer. Le premier est tout récent et nous l'exposerons avec quelques détails. Le second a déjà fait l'objet d'un travail antérieur et nous n'en ferons qu'un bref rappel.

Obs. 1. — V. P. Jeanne, 49 ans, célibataire. Il n'y a rien de particulier à relever dans les antécédents, La malade a toujours mené une vie extrêmement active. Elle exerçait le métier de secrétaire-comptable.

Les premiers symptômes ont fait leur apparition au début de 1957. La malade accuse, à cette époque, un certain engourdissement avec faiblesse du membre inférieur gauche. Elle a parfois de légers troubles de la parole, employant un mot pour l'autre, et elle se trompe dans ses calculs de comptabilité. Il s'y ajoute un certain changement de caractère.

Le 17 juin, elle fait brusquement une crise avec perte de conscience, accompagnée de mouvements convulsifs généralisés. Quelques jours plus tard, elle fait l'objet d'une première observation au Centre de Neurologie à Bruxelles, où le Dr Delfosse fait les constatations suivantes : Motilité et réflexivité normales. Aphasie partielle, de type sensoriel, avec amnésie et désorientation dans le temps. Diminution globale des capacités intellectuelles. Bouffées d'angoisse avec rire et pleurer, rappelant un peu la symptomatologie pseudo-bulbaire. Fond d'œil normal. E.E.G. sans particularité.

Un nouvel examen, pratiqué en septembre 1957, montre une réflexivité un peu plus vive à droite. Les troubles aphasiques et intellectuels sont en nette régression. E.E.G. : légère perturbation centro-temporale.

En mai 1958, l'état est à peu près stationnaire et le tracé E.E.G. est normal.

En novembre 1959, la malade est examinée par le Dr Massion-Verniory. Peu de signes cliniques, mais détérioration organique de l'intelligence et de l'affectivité. E.E.G. : petites anomalies indiquant une souffrance cérébrale diffuse. Probabilité de sclérose cérébrale évolutive, peut-être même de maladie de Schilder.

Le 9 avril 1960, alors qu'elle revient de Bruxelles en auto avec un chauffeur, celui-ci remarque que son comportement devient bizarre. Elle a les yeux hagards et ne répond plus aux questions. Arrivée chez elle, elle présente des crises convulsives subintrantes à la suite desquelles elle reste dans un état comateux. Elle est conduite d'urgence à Louvain, à l'Institut de Neurologie.

A son entrée, elle est toujours inconsciente et elle présente encore quelques crises très courtes d'une durée de 1 à 2 minutes avec déviation des yeux vers la droite et légers mouvements convulsifs de l'hémicorps droit.

A l'examen, on constate de l'hémiplégie droite avec hyperréflexivité et signe de Babinski. Au fond d'œil, papilles pâles, pas de stase.

Un traitement sédatif fait disparaître les crises et le lendemain, la malade sort de son coma, mais reste très désorientée. Tension artérielle très faible : 8 à 9. Deux jours plus tard, elle fait une nouvelle crise généralisée, après laquelle la conscience reste moins bonne. Pouls à 140, tension : 12/9.

Le 13, aggravation de l'état général. L'urée, qui était à 30 cg le 11, monte à 1,58 g. Hémoglobine : 16,75. Hématocrite : 48. Globules blancs : 4.200. La malade est somnolente, réagit aux stimuli, mais ne parle pas.

Le 14, la conscience est meilleure, mais l'urée montre à 2,28 g. Albuminurie ++++. Hématurie. Pouls : 120. Tension : 15/8.

Le 16, même état de conscience avec vomissements. La température, qui était subnormale les jours précédents, monte à 39. Pouls : 160. Pendant la journée, l'état s'aggrave ; la malade entre dans le coma et meurt le 17 à 4 h 30 du matin.

Autopsie générale

A l'examen macroscopique, on découvre un volumineux hématome dans la capsule surrénale gauche. Les reins ont un aspect normal. Il existe un important œdème pulmonaire bilatéral avec taches de Tardieu. La mort paraît être la conséquence d'un œdème pulmonaire aigu.

Étude neuropathologique

I. — EXAMEN MACROSCOPIQUE.

La taille du cerveau est assez petite. Au niveau des deux tiers antérieurs de la convexité cérébrale, la leptoménige est fort épaissie et présente un aspect voilé et blanchâtre. On est frappé par l'atrophie importante des circonvolutions frontales, centrales, pariétales et temporales des deux hémisphères (fig. 1).



FIG. 1. — Vue latérale de l'hémisphère droit, après enlèvement de la pie-mère. L'atrophie cérébrale est évidente au niveau de toutes les circonvolutions.

Sur des tranches vertico-transversales, le système ventriculaire est modérément dilaté. Dans toute la substance blanche, on observe de nombreuses images de plaques grisâtres ou légèrement jaunâtres, à limites assez nettes et à contours irréguliers. Certaines d'entre elles ont une consistance indurée, d'autres sont nettement ramollies. Leur taille varie entre 3 mm et 3 cm. Les plus grandes plaques se trouvent dans le centre ovale des lobes préfrontaux et contre la face externe du carrefour ventriculaire (fig. 2). La substance blanche des deux lobes temporaux est ramollie et présente un aspect grisâtre et marbré. De nombreuses plaques de toutes tailles sont situées contre l'angle externe des cornes frontales, en plein centre ovale et dans l'axe de plusieurs circonvolutions. Le plus souvent, mais pas toujours, elles respectent les fibres sous-corticales.

Au niveau du cervelet, qui paraît normal extérieurement, le hile des noyaux dentelés a une teinte foncée et présente un piqueté congestif.

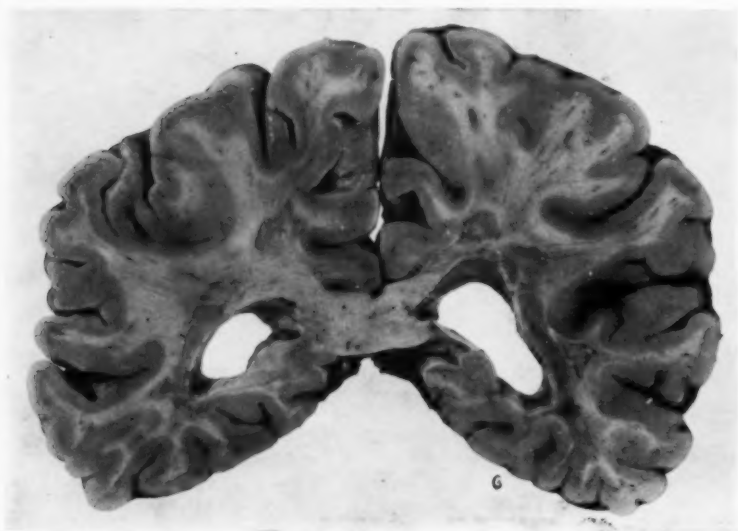


FIG. 2. — Section vertico-transversale passant par le bourrelet du corps calleux. Dans la substance blanche et autour des ventricules, on reconnaît plusieurs plaques de teinte foncée et à limites assez nettes.

Des sections étagées du tronc cérébral, jusqu'à la partie supérieure de la moelle cervicale, ne montrent rien de particulier.

II. — EXAMEN HISTOPATHOLOGIQUE (A. 26/60).

A) *Technique.* — Plusieurs tranches vertico-transversales des hémisphères cérébraux furent enrobées à la paraffine et à la celloïdine ou coupées à la congélation.

D'autres sections transversales des hémisphères cérébelleux, du tronc cérébral et de la moelle cervicale haute furent préparées de la même façon.

Colorations. — Wœlcke, Spielmeyer : pour la myéline. — Nissl, crésyl-violet, hématoxyline-éosine : pour les cellules. — Trichrome de Masson, Van Gieson, Perdrau : pour le tissu conjonctif. — Scarlach, Soudan noir, Oil Red O : pour les graisses. — Holzer, Cajal : pour la glie. — Jabonero, Reumont : pour les fibres nerveuses.

B) *Topographie des lésions.* — 1. *Sur les préparations myéliniques*, on observe de nombreuses zones démyélinisées que l'on peut répartir en quatre types différents.

Certaines lésions ont l'aspect de véritables *plaques* à l'emporte-pièce, dont les limites sont très nettes. Elles ont une forme arrondie, allongée ou en croissant. Certaines présentent l'aspect d'un « coup d'ongle » dans la région sous-corticale. Ces plaques sont souvent situées à cheval sur l'écorce et la substance blanche sous-jacente. Certaines

d'entre elles, très petites, ont même leur siège dans les couches profondes du cortex (fig. 5). D'autres sont visibles à la jonction de la capsule interne et du globus pallidus ou du putamen (fig. 7).

Il existe également de *grandes taches démyélinisées*, à limites plus ou moins floues et à contours polycycliques. Isolées en pleine substance blanche ou, plus souvent, accolées aux parois ventriculaires, elles s'étendent dans le centre ovale et dans l'axe des circonvolutions. Elles épargnent souvent les fibres en U (fig. 3), mais peuvent déborder largement sur l'écorce, lorsqu'elles sont de grande dimension. Dans ces cas, par

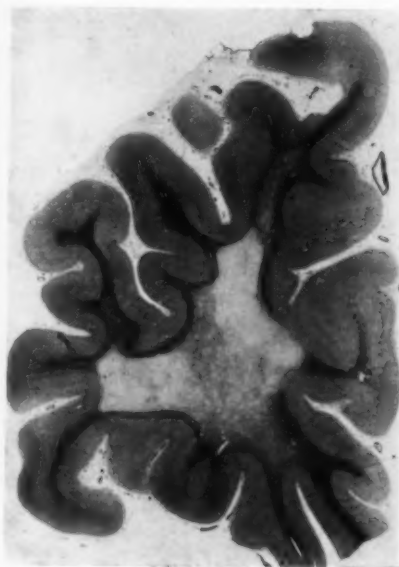


FIG. 3.

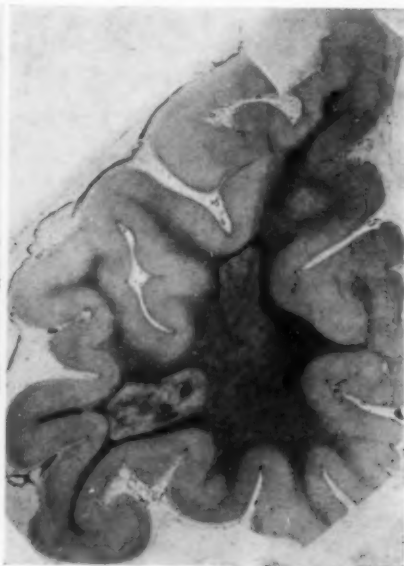


FIG. 4.

FIG. 3. — Section vertico-transversale du pôle frontal gauche. Deux grandes plages démyélinisées, à limites plus ou moins nettes, sont réunies par une zone de pâleur diffuse. Les fibres en U ne sont pas respectées partout. (Paraffine, méthode modifiée de Spielmeyer).

FIG. 4. — Même niveau que la figure précédente. La gliose fibrillaire est diffuse. Deux plages spongieuses sont bordées par une couronne dense et contiennent des îlots de gliose périvasculaire. (Paraffine, Holzer).

exemple dans le lobe temporal, le tissu démyélinisé est devenu extrêmement lâche et se délabre facilement (fig. 5). Le long du troisième ventricule, une zone semblable de démyélinisation s'étend dans la partie interne du thalamus et traverse la bandelette de Vicq d'Azir (fig. 7).

Dans des régions telles que le centre ovale, l'axe de certaines circonvolutions, la capsule interne, l'avant-mur et la commissure blanche antérieure, on observe beaucoup de *petits foyers* démyélinisés ou simplement pâles, à limites imprécises. Ces lé-

sions sont fréquemment centrées par un vaisseau, dont elles peuvent suivre le trajet sur une certaine longueur (fig. 7). Parfois elles hérissent, comme des flammèches, la périphérie des grandes plages démyélinisées. A ces endroits notamment, leur confluence donne un aspect mité (fig. 5).

En bordure de certaines plaques et même au milieu du centre ovale, on peut observer une *pâleur diffuse* de la myéline ou des *zones d'ombre* mal délimitées (fig. 3 et 5). Les faisceaux de fibres traversant le putamen sont pâles, mais contiennent encore quelques gaines myéliniques bien colorées (fig. 7).

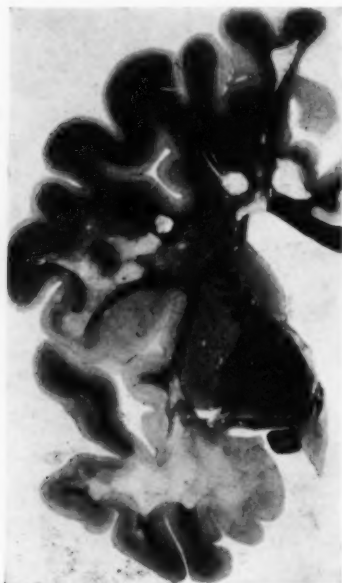


FIG. 5.

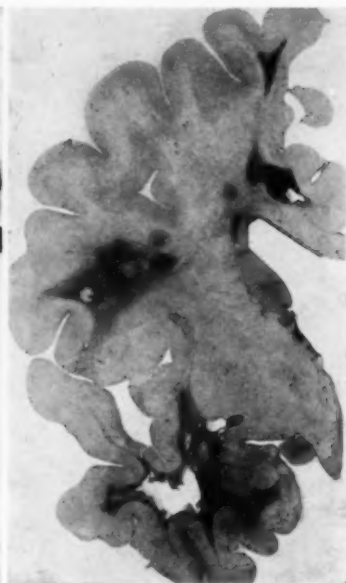


FIG. 6.

FIG. 5. — Section passant par l'infundibulum. Les différents types de lésions démyélinisantes sont ici représentés : plaques taillées à l'emporte-pièce, situées fréquemment à la jonction de l'écorce et de la substance blanche ; taches étendues en pleine substance blanche et contre les ventricules ; petits foyers périvasculaires, parfois confluent ; zones de pâleur diffuse. Noter la spongieuse et le délabrement au niveau du lobe temporal et, à un degré moindre, au centre de la bandelette optique. (Congélation, Spielmeyer).

FIG. 6. — Même niveau que la figure précédente. Sclérose en plaques et sclérose diffuse autour de l'infundula et dans le lobe temporal. Gliose de la bandelette optique et, en couche mince, autour du système ventriculaire. (Congélation, Holzer).

Il faut noter que le corps calleux est intact, sauf au niveau de son bourrelet, où il existe une grande tache démyélinisée, de forme arrondie et à limites imprécises. En outre, on observe parfois une très mince bordure de démyélinisation le long des ventricules latéraux. Les bandelettes et le nerf optique contiennent des zones de pâleur

et de spongieuse (fig. 5). Au niveau de l'infundibulum, on observe également une légère altération des gaines myéliniques : pâleur et gonflement moniliforme.

Le cervelet est un peu moins altéré que le cerveau. On observe des zones de légère pâleur au niveau de l'album et du hile des noyaux dentelés. Au voisinage ou au centre de ces noyaux, des foyers arrondis de démyélinisation complète ont l'aspect de plaques bien délimitées, souvent centrées par un vaisseau. En bordure du quatrième ventricule, quelques plages de démyélinisation à limites floues sont réunies entre elles par une mince bande décolorée sous-épendymaire. Dans une seule lamelle, on retrouve



FIG. 7.



FIG. 8.

FIG. 7. — Coupe vertico-transversale passant par le corps mamillaire. Grandes taches démyélinisées contre les cornes frontale et temporale et le long du III^e ventricule (empiétant sur la bandelette de Vicq d'Azir). Foyers dans la capsule interne et dans les noyaux gris. Zone de pâleur arrondie à la partie supérieure du putamen et de la capsule externe. Grande traînée périvasculaire à limites irrégulières, dans le centre ovale. (Celloidine, Woelcke).

FIG. 8. — Même niveau que la coupe précédente. Tous les foyers démyélinisés sont occupés ou simplement bordés par une intense prolifération cellulaire. (Celloidine, Nissl).

une petite plaque mal délimitée et envahissant la substance blanche et la couche des grains.

Au niveau du tronc cérébral, on observe encore plusieurs lésions en forme de plaques ou de taches mal délimitées, accolées aux parois de l'aqueduc et du quatrième ventricule ou insérées à la surface ventro-latérale du tronc (fig. 9). Deux plaques à l'emporte-pièce sont appliquées symétriquement contre le plancher du bulbe. Ces lésions

traversent notamment les deux faisceaux longitudinaux postérieurs, le genou du facial, les fibres et les noyaux des VI^e et VII^e paires ainsi que les noyaux de l'hypoglosse. Il n'y a cependant aucune démyélinisation secondaire de ces faisceaux, en aval des lésions. Les voies pyramidales sont intactes. Outre ces grandes taches plus ou moins bien délimitées, on trouve encore plusieurs petits foyers périvasculaires, isolés ou confluents. Enfin tout le plancher du IV^e ventricule est bordé par une mince bande démyélinisée.

Au niveau de l'entrecroisement pyramidal, on note un léger pâlissement des fais-

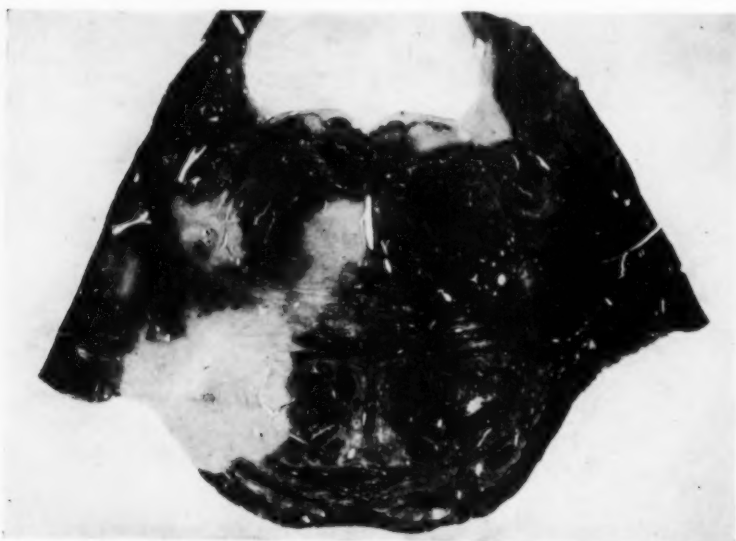


FIG. 9. — Coupe transversale du pont. Lésions multiples traversant le nerf facial des deux côtés. Noter les affinités sous-piale et sous-épendymaire.

(Congélation, Spielmeyer).

ceaux de Goll et un petit foyer partiellement démyélinisé derrière le canal épendymaire. La partie haute de la moelle cervicale ne montre plus de lésion.

2. La coloration de Holzer met en évidence une gliose fibrillaire, non seulement par plaques et par plages réparties de la même façon que sur les préparations myéliniques, mais aussi de façon uniforme et quasi généralisée à toute la substance blanche. Cette sclérose diffuse s'intensifie par endroits et notamment autour de certains vaisseaux. Elle forme une mince guirlande périventriculaire (fig. 6). Dans le lobe occipital, elle prédomine dans l'axe de la circonvolution calcarine. Au niveau des petites plaques, la trame fibrillaire est extrêmement dense et assez bien circonscrite. Les lésions plus importantes ont souvent une structure spongieuse, parsemée de noyaux scléreux et de densifications périvasculaires. La spongiose centrale est entourée d'une couronne gliale plus dense, qui s'estompe en périphérie (fig. 4).

Dans le cervelet, la gliose diffuse de l'album est moins prononcée que dans le cerveau. Elle est presque nulle au niveau du tronc, en dehors des plages démyélinisées.

C) *Structure du processus.* — Nous sommes donc en présence de lésions démyélinisantes localisées et totales ou, par endroits, diffuses et très légères. Parallèlement nous observons une gliose fibrillaire importante, non seulement dans les régions démyélinisées, mais aussi de façon quasi généralisée. Cette sclérose diffuse des hémisphères cérébraux et, à un degré moindre, de l'album cérébelleux, dépasse en intensité et en étendue l'importance des lésions démyélinisantes.

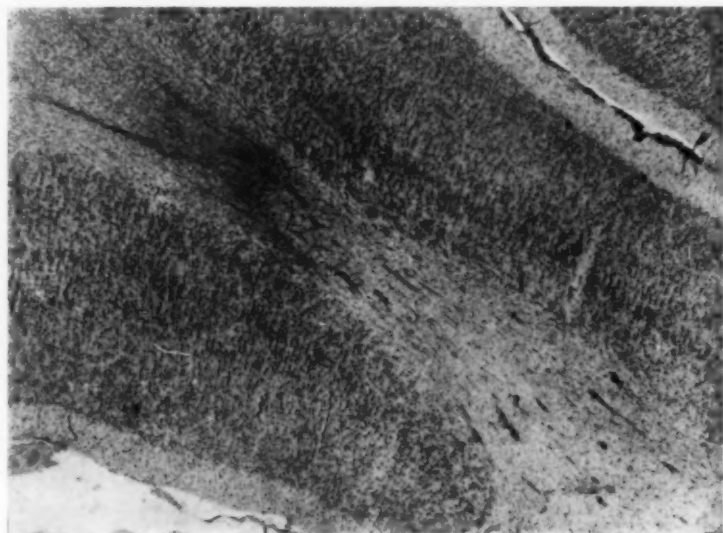


FIG. 10. — Aspect encéphalitique dans la substance blanche de la troisième circonvolution temporale gauche. La portion démyélinisée (en bas et à droite) est séparée de la zone saine par une région plus cellulaire et plus inflammatoire (en haut et à gauche).

(Celloïdine, Nissl. Grossissement $\times 20$).

Les grands foyers démyélinisés ont souvent une structure spongieuse en leur centre. On n'y voit plus que des macrophages ainsi que des astrocytes hypertrophiés et souvent monstrueux. Leur cytoplasme est très colorable et les prolongements cellulaires sont épais, tortueux et chevelus. Le noyau, parfois volumineux, est refoulé à la périphérie du corps cellulaire. Il contient un grand nucléole et des grosses masses de chromatine. De nombreux astrocytes sont munis de plusieurs petits noyaux disposés en couronne (fig. 14). L'oligodendrogliose a complètement disparu de ces foyers. On y voit également quelques vaisseaux congestifs à paroi épaissie. Les espaces péri-adventitiels dilatés contiennent quelques lymphocytes et plasmocytes ainsi que de nombreux corps granulo-grasieus. Sur les préparations de Perdrau, les fibres de réticuline épaississent les parois vasculaires et constituent parfois un réseau envahis-

sant le voisinage (fig. 14). Dans ces régions spongieuses, la gliose fibrillaire est lâche et contient, dans ses mailles, de nombreux macrophages chargés de graisse neutre.

A la périphérie ou simplement à une extrémité de certaines plaques, le processus paraît plus actif et plus récent. La forte densité cellulaire, bien visible au Nissl (fig. 8), correspond à une prolifération intense d'astrocytes en transformation progressive, d'histiocytes et de macrophages chargés de graisses soudanophiles. On y voit de nombreuses périvascularites lymphocytaires et surtout plasmocytaires (fig. 11). Les plasmocytes, facilement reconnaissables par leur métachromasie et par leur morpho-

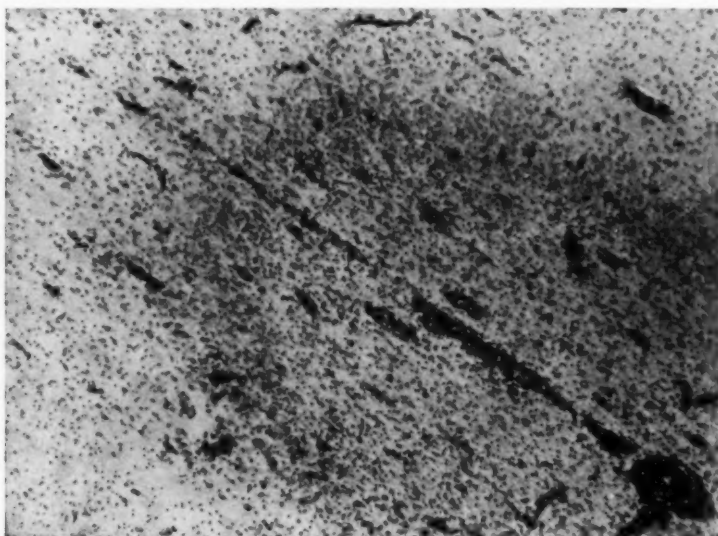


FIG. 11. — A la périphérie d'une lésion, la zone active est caractérisée par une prolifération intense d'astrocytes et d'histiocytes. Les périvascularites sont nombreuses à cet endroit.

(Paraffine, crésyl-violet. Grossissement $\times 50$).

logie, ont souvent une taille volumineuse. Ils constituent parfois l'élément le plus important de ces manchons périvasculariaux (fig. 13).

Quelques réactions inflammatoires similaires se retrouvent aussi dans le parenchyme nerveux oisivant, qui est déjà le siège d'une certaine prolifération gliale. Dans l'axe de certaines circonvolutions, les périvascularites et la prolifération gliale diffuse sont tellement prononcées qu'elles évoquent nettement l'image d'une encéphalite (fig. 10).

Quant aux foyers périvasculariaux, on y reconnaît parfois la même structure : zone centrale lâche, organisée et peu cellulaire, entourée d'une couronne gliale dense. Cependant ces foyers sont généralement petits et ne montrent pas de spongiose centrale.

Sur les préparations des graisses, toutes les zones démyélinisées contiennent de nombreux corps granulo-graisseux, surtout dans la zone périphérique. Ces débris lipoidiques forment, au Scarlach, des taches rouges déjà bien visibles à l'œil nu.

Si l'on observe les préparations myéliniques au fort grossissement, le pourtour des zones démyélinisées est soit coupé à l'emporte-pièce, soit estompé et irrégulier. Quelques gaines isolées de myéline peuvent encore pénétrer dans le foyer et s'y perdre rapidement. Au sein de certaines plaques, on observe des îlots périvasculaires de myéline bien conservée. Au niveau de la zone active périphérique, la transition entre la substance blanche normale et la région démyélinisée est très floue. On y voit un gonflement important, un pâlissement, un effilochement et une fragmentation des gaines myéliniques. De nombreuses particules de myéline, ayant encore conservé leur affinité

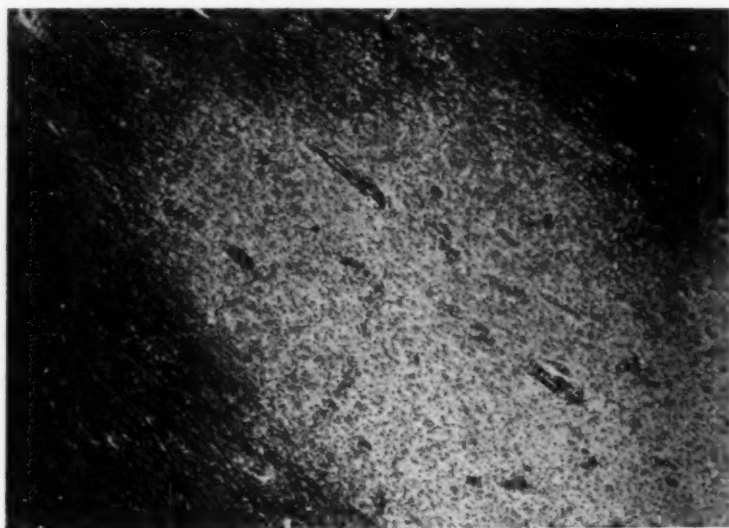


FIG. 12. — Même endroit que pour la figure précédente. Les fragments de myéline, contenus dans les macrophages, donnent une teinte un peu plus foncée à la périphérie de la zone démyélinisée.
(Paraffine, méthode modifiée de Spielmeyer. Grossissement $\times 50$).

pour la laque ferrique, se retrouvent à l'intérieur des macrophages nombreux à cet endroit (fig. 12).

Les imprégnations argentiques pour les fibres nerveuses mettent en évidence, uniquement au centre des anciennes plaques, un éclaircissement et un appauvrissement importants du réseau fibrillaire. Dans ces zones spongieuses centrales, plusieurs fibres nerveuses sont épaissies ou fragmentées, suivent un parcours tortueux et présentent des gonflements fusiformes. Au niveau des petits foyers périvasculaires, les cylindres sont simplement refoulés à distance de la paroi vasculaire par de nombreux histiocytes.

Quant à la substance grise, les préparations cytologiques ne montrent rien de particulier. Toutefois, dans la couche profonde de l'écorce cérébrale, on remarque une certaine prolifération astrocytaire, bien mise en évidence par le Cajal. Au niveau du

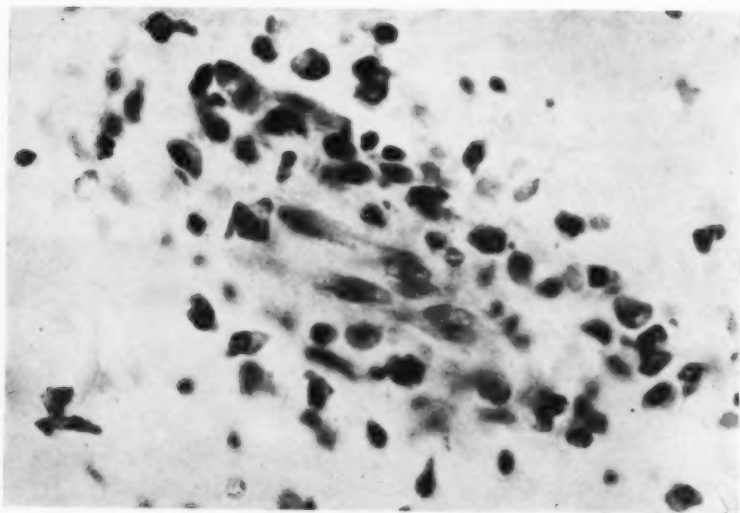


FIG. 13. — Périvascularite à prédominance nettement plasmocytaire, au niveau d'une zone active périphérique.
(Paraffine, crésyl-violet. Grossissement $\times 500$)

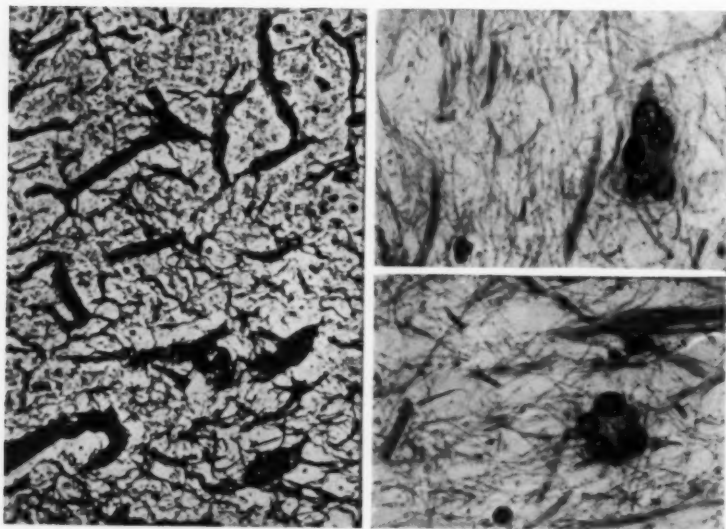


FIG. 14. — Dans certaines zones spongieuses, au centre des anciennes lésions, on observe une multiplication des vaisseaux, dont les parois sont épaissies, et la formation d'un réseau de fibres de réticuline. (A gauche : celloidine, Perdrau. Grossissement $\times 150$). On y trouve également de nombreux astrocytes multinucléés (A droite : paraffine, trichrome de Masson. Grossissement $\times 500$).

tiers postérieur de l'hémisphère cérébelleux droit, on est frappé par une pâleur importante de l'écorce, correspondant à un appauvrissement et à une atrophie diffuse de la couche des grains. Il n'y a pas d'atteinte des cellules de Purkinje, mais on note une prolifération de la glie de Bergmann avec disposition palissadique de ses prolongements.

Comme on pouvait déjà l'observer macroscopiquement, au niveau des deux tiers antérieurs du cerveau, la leptoméninge est très épaissie par une prolifération lâche de fibres collagènes. Elle est infiltrée d'histiocytes et de quelques cellules lympho-plasmatocytaires.

Enfin, des coupes de l'hypophyse montrent une hyperplasie nette des cellules éosinophiles, qui constituent la majorité des éléments propres du lobe antérieur.

D) *Résumé.* — Les préparations myéliniques montrent de nombreuses lésions démyélinisantes, que l'on peut schématiquement répartir en quatre types différents :

1^o nombreuses plaques taillées à l'emporte-pièce ;
2^o grandes taches démyélinisées à limites floues ;
3^o petits foyers périvasculaires, parfois confluent ;
4^o zones de pâleur diffuse.

Ces lésions sont réparties dans toute la substance blanche des hémisphères cérébraux et dans le tronc cérébral. Elles sont rares dans le cervelet et inexistantes dans la partie haute de la moelle cervicale. Elles sont situées en pleine substance blanche, mais prédominent autour du système ventriculaire et dans les régions sous-piales du tronc cérébral. De nombreuses plaques s'observent à la jonction de la substance blanche avec l'écorce ou avec les noyaux gris. Les fibres en U ne sont pas toujours respectées par les grandes taches démyélinisées. Il n'y a aucune dégénérescence secondaire de la myéline.

Au Holzer, la gliose fibrillaire, intense au niveau des territoires démyélinisés, déborde largement ceux-ci et envahit l'axe de nombreuses circonvolutions, à la manière d'une sclérose diffuse.

Dans les zones démyélinisées, il existe de nombreux astrocytes hypertrophiés, parfois monstrueux et multinucléés, ainsi que d'abondants macrophages chargés de



FIG. 15. — Obs. 2. La région pariéto-occipitale montre une grande plaque démyélinisée, située contre le ventricule, ainsi que plusieurs petites plaques dans la substance blanche et dans l'écorce.

(Celloidine, Weigert).

graisse neutre. La densité cellulaire est plus prononcée au bord des lésions, tandis que le centre est parfois spongieux et peu cellulaire. Certaines zones périphériques sont le siège d'un processus actif, caractérisé par une prolifération gliale et histiocytaire, par de nombreuses périvasculaires à prédominance plasmocytaire et par une destruction et une dislocation des gaines myéliniques, dont les fragments sont encore visibles à l'intérieur des macrophages. Ces régions et l'axe de certaines circonvolutions présentent un aspect véritablement encéphalitique.

Les fibres nerveuses ne sont modérément altérées qu'au centre de certaines plaques. La substance grise est préservée, à l'exception d'une curieuse atrophie de la couche des grains du cervelet. La leptoméninge de la convexité est épaissie et contient quelques réactions inflammatoires.

Obs. 2. — P. Marie, 57 ans ; deux fils bien portants. Pas d'antécédents. Admise en clinique le 28 octobre 1940.

Depuis 3 à 4 ans, crises de vertiges avec chute. Depuis 1 an, difficulté progressive de la marche. Aggravation nette depuis quelques mois, avec apparition de troubles psychiques.

A l'examen, malade très amaigrie, presque cachectique. Marche impossible, parésie généralisée avec forte hypertonie. Tremblement intentionnel et adiadococinésie. Réflexes tendineux masqués en partie par l'hypertonie. Babinski bilatéral avec réflexe de défense. Abdominaux abolis. Sensibilité superficielle paraît normale, sensibilité profonde altérée.

Examen des yeux : pas de diplopie, mouvements associés verticaux limités, réflexes normaux, fond d'œil normal.

Examen oto-vestibulaire normal. On note quelques secousses de nystagmus.

Pas d'atteinte des autres nerfs crâniens. La malade présente de l'incontinence des urines.

Etat mental altéré : compréhension assez bonne, mais gros troubles de la mémoire avec désorientation dans le temps et dans l'espace. Apathie, manque d'attention.

Examens de laboratoire : Sang : 4.480.000 G. R. ; 6.100 G. B. ; Hb 75 p. 100 ; Cholestérine 170 mg ; Glycémie 1,12 g ; Urée 30 cg ; B. W. nég.

P. L. : tension 35, qui monte à 45. Albumine 22 cg ; lymphocytes 2,4 ; B.-W. nég.

Suc gastrique normal.

Tension 12/8. Poids 120.

La malade est soumise à un traitement d'extraits hépatiques et de vitamine B₁. L'état s'aggrave lentement. La fonte musculaire se poursuit et l'état général se détériore de plus en plus. Fin novembre, il survient de la fièvre, l'état psychique s'altère davantage et la conscience diminue. La malade entre dans le coma et meurt le 6 décembre.

ÉTUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE (H. 239).

Sur les coupes de cerveau traitées par la méthode de Weigert, on voit une énorme zone de démyélinisation à limites nettes, qui borde la corne occipitale du ventricule et envahit une notable partie de la substance blanche. D'autres plaques, plus petites, se retrouvent disséminées dans la substance blanche et l'écorce grise (fig. 15). Au niveau du pédoncule cérébral, on retrouve de nombreuses plaques de dimensions variables, à limites nettes et souvent centrées sur un vaisseau. Dans la moelle cervicale, une large plaque détruit la corne antérieure et envahit le cordon latéral et postérieur. La moelle dorsale montre une sclérose diffuse des cordons postérieurs. Les segments lombaires et sacrés ne sont guère touchés.

A l'examen histologique, par les méthodes à l'hématoxyline-éosine, au Soudan, au Nissl et au Holzer, ces plaques montrent les caractères habituels de la sclérose en plaques. Les plus récentes mettent en évidence une démyélinisation progressive à début souvent périvasculaire. La réaction cellulaire est relativement peu importante et faite surtout d'astrocytes avec de nombreux corps granuleux soudanophiles. A la

périphérie, réaction gliale nette, à la fois macro et microgliale. Vaisseaux à parois épaissies avec dégénérescence hyaline et réaction plasmo-lymphocytaire modérée. Les cylindraxes sont relativement peu touchés. Dans les plaques anciennes, on ne trouve plus guère de graisse colorable au Soudan ; il y a peu de cellules, mais, par contre, on y voit un feutrage glial important.

A l'époque où ce cas fut publié par l'un de nous, nous en avons discuté le diagnostic différentiel : sclérose diffuse ou sclérose en plaques. L'aspect clinique et l'évolution lentement progressive nous paraissaient plaider pour le premier diagnostic : troubles mentaux de type dégénératif, paraplégie lentement progressive, crises avec chute, paraissant de nature épileptique, absence de signes oculaires et vestibulaires. L'existence d'une importante zone de démyélinisation dans la substance blanche du centre ovale surtout dans la région occipitale nous paraissait également être un argument en faveur de la sclérose diffuse. Mais l'absence de démyélinisation biloculaire et la présence de nombreuses plaques plus petites, à limites nettes, disséminées dans le cerveau, le tronc, le cervelet et la moelle cervicale, nous faisait hésiter. Nous avons donc conclu que, sans pouvoir trancher d'une manière définitive la question du diagnostic, nous pensions avoir des raisons suffisantes pour ranger cette observation parmi la sclérose en plaques.



Telles sont les deux observations que nous avons cru intéressant de rassembler et qui paraissent mériter quelques commentaires. Comment les classer ? S'agit-il de sclérose en plaques ou de sclérose cérébrale diffuse ? Le tableau clinique, tel que nous l'avons décrit, n'est certainement pas celui que l'on rencontre habituellement dans la sclérose en plaques. Dans nos deux cas, les troubles psychiques sont prédominants et l'évolution est progressive. Tous deux présentent des crises de type épileptiforme. Les signes pyramidaux sont à peine ébauchés dans un de nos cas, plus nets dans l'autre, avec parésie, hypertonie et troubles cérébelleux. Il n'y a jamais eu de signes oculaires ni vestibulaires. Ce tableau clinique doit faire songer à la sclérose diffuse.

Quelles conclusions peut-on tirer de l'examen histopathologique ? Il existe incontestablement dans la substance blanche cérébrale et même débordant celle-ci, dans la substance grise, de nombreuses plaques de dimensions variées, taillées à l'emporte-pièce, qui ont tous les caractères de la sclérose en plaques. On en retrouve dans le tronc cérébral, dans le cervelet et même, mais peu nombreuses, dans la moelle cervicale et dorsale haute d'un de nos cas. Mais si nous n'avons pas trouvé les larges zones de démyélinisation biloculaire si caractéristiques de la maladie de Schilder, on trouve par contre des plaques de très grandes dimensions, envahissant de vastes régions de la substance blanche. Si certaines plaques sont taillées à l'emporte-pièce, d'autres ont des limites imprécises et l'on trouve, en dehors de celles-ci, des plages démyélinisées et d'importantes zones de sclérose diffuse.

Comme caractères histologiques communs aux deux formes, nous notons la barrière gliale qui limite les plaques, la pauvreté cellulaire et notamment la disparition de l'oligodendrogliose au centre des foyers démyélinisés, la présence de graisses neutres prédominant à la périphérie des zones lésées, les réactions périvasculaires plasmocytaires d'aspect inflammatoire.

Nous croyons donc pouvoir admettre que nos deux cas représentent une forme « transitionnelle » entre la sclérose en plaques et la sclérose diffuse. Nous ne faisons

d'ailleurs que reprendre exactement un terme déjà adopté par plusieurs auteurs, comme Kufs (1931), Roizin et collaborateurs (1946), Matthys (1954) et Poser (1957), pour décrire et classer des cas semblables aux nôtres. Nous rejoignons également les conclusions de Poser et van Bogaert ainsi que les remarques concordantes de Peters, Adams, Greenfield et Seitelberger.

Dans l'important symposium tenu au National Institute of Health de Bethesda, en octobre 1957, le problème des encéphalomyélites allergiques a fait l'objet d'une étude approfondie. Le but principal de cette réunion, bien défini par Adams, était de préciser la relation entre l'encéphalomyélite allergique expérimentale, la sclérose en plaques et les autres affections démyélinisantes humaines. Nous n'en rappellerons ici que les principales conclusions : l'encéphalomyélite allergique expérimentale présente des caractères très proches de la leucoencéphalite hémorragique nécrosante, de l'encéphalomyélite disséminée aiguë et de la sclérose en plaque aiguë. Ses relations avec la sclérose en plaque chronique récidivante et avec la maladie de Schilder sont plus obscures, mais les nombreux points de similitude entre les cinq affections humaines et l'existence de nombreuses formes de transition constituent l'argument en faveur d'une pathogénèse allergique. Cette hypothèse ne pourra cependant être définitivement confirmée qu'après la découverte de la substance antigénique et la démonstration du processus allergique chez le sujet atteint de l'une ou l'autre de ces affections.

Ces deux observations, que nous publions aujourd'hui, ne nous permettent pas de conclure de façon formelle, mais elles attirent une fois de plus l'attention sur l'existence des formes transitionnelles de la sclérose diffuse. Elles montrent à quel point celle-ci est proche de la sclérose en plaques et elles confirment l'opinion défendue déjà par de nombreux auteurs, qu'un même mécanisme pathogénique semble bien être à l'origine des affections démyélinisantes.

Résumé

Les auteurs rapportent deux observations anatomo-cliniques de sclérose diffuse de type « transitionnel ». Le tableau clinique, caractérisé surtout par des troubles psychiques, et l'évolution lentement progressive ont fait envisager le diagnostic de sclérose diffuse de Schilder.

Par contre, l'étude anatomo-pathologique met en évidence des lésions de sclérose en plaques et de sclérose diffuse. Les auteurs concluent qu'il s'agit d'une forme de transition entre ces deux affections démyélinisantes.

[*Institut Universitaire de Neurologie, 57, Voer des Capucins, Louvain (Belgique)*].

BIBLIOGRAPHIE

- ADAMS (R. D.). *Allergic Encephalomyelitis*, Edited by M. W. Kies et E. C. Alvord, Charles C. Thomas Publisher, Springfield, Illinois, U.S.A., 1959, 576 pages.
- EINARSON (L.) et NEEL (A.). Contribution to the study of diffuse brain sclerosis with a comprehensive review of the problem in general and a report of two cases. *Acta Julandica*, 1942, vol. 14, n° 2, p. 1.
- GREENFIELD (J. G.). *Neuropathology*, 1^{re} édition, Londres, Edition E. Arnold, 1958, 640 pages.
- KUFS (H.). Ein bemerkenswerter Uebergangsfall von diffuser zu multipler Hirnsklerose mit den Beginn der Krankheit im 63. Lebensjahre und über einem Fall von Heubnerscher Form der diffusen Hirnsklerose. *Archiv für Psychiatrie*, 1931, vol. 93, p. 564.

- LHERMITTE (F.). *Les leucoencéphalites*, Paris, Editions méd. Flammarion, 1950, 276 pages.
- MATTHYS (Et.). Sur un cas sporadique de leucodystrophie chronique à forme transitionnelle entre la sclérose diffuse et la sclérose en plaques. *Folia Psychiatrica Neurologica et Neurochirurgica Neerlandica*, 1954, vol. 57, n° 6, pp. 1-31.
- NEUBÜRGER (K.). Histologisches zur Frage der diffusen Hirnsklerose. *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1921, vol. 73, p. 336-352.
- PETERS (G.). *Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie und Histologie*, vol. XIII (Nervensystem), tome 2, A. Berlin, Springer-Verlag, 1958, 1325 p.
- POSER (C. M.). Diffuse-disseminated sclerosis in the adult. *Journal of Neuropathology and experimental Neurology*, 1957, vol. 16, n° 1, pp. 61-78.
- POSER (C. M.) et van BOGAERT (L.). Natural history and evolution of the concept of Schilder's diffuse sclerosis. *Acta Psychiatrica et Neurologica Scandinavica*, 1956, vol. 31, n° 3, pp. 285-331.
- RADERMECKER (J.). Le démembrément des scléroses diffuses. *Acta Neurologica et Psychiatrica Belgica*, 1957, vol. 57, 6, pp. 498-522.
- ROISIN (L.), HELFAND (M.) et MOORE (J.). Disseminated, diffuse and transitional demyelination of the central nervous system. *Journal of Nervous and Mental Diseases*, 1946, vol. 104, pp. 1-50.
- SCHILDER (P.). Zur Kenntnis der sogenannten diffusen Sklerose. (Ueber Encephalitis periaxialis diffusa). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1912, vol. 10, n° 1, pp. 1-60.
- SCHILDER (P.). Zur Frage der Encephalitis periaxialis diffusa (Sogenannte diffuse Sklerose). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1913, vol. 15, pp. 359-376.
- SCHILDER (P.). Die Encephalitis periaxialis diffusa (nebst Bemerkungen über die Apraxie des Lidschlusses). *Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten*, 1924, vol. 71, n° 3-4, pp. 327-356.
- SEITELBERGER (F.). *Modern scientific aspects of Neurology*. Edited by J.N. Cumings, London, Edward Arnold publishers, 1960. Chapter 4. Histochemistry of demyelinating diseases proper including allergic encephalomyelitis and Pelizaeus-Merzbacher's disease, pp. 146-187.
- VAN GEHUCHTEN (P.). Études sur la sclérose en plaques. II. Sclérose en plaques et sclérose diffuse. *Journal Belge de Neurologie et de Psychiatrie*, 1941-1942, tome 41-42, n° 11-12, pp. 281-297.

Syndrome nécrotique tegmento-thalamique avec mutisme akinétique

(Étude clinique et anatomo-pathologique)

par

Diego BRAGE, Ricardo MOREA
et André R. COPELLO

La diversité des lésions qui peuvent occasionner le mutisme akinétique prouve, dans le cas que nous décrivons, l'existence d'un rapport systématique des activités de veille et de conscience avec la région tegmento-thalamique.

Il s'agit d'un sujet de 44 ans avec un tableau clinique tegmento-thalamique, en présence d'un syndrome de Weber, auquel s'ajoutent alternativement différents états de conscience, dont le plus fréquent est le mutisme akinétique.

R. G..., 44 ans, argentin, maçon, marié. — Parmi les *antécédents personnels* il y a un alcoolisme persistant jusqu'à deux ans auparavant. Plusieurs chutes par ivresse, accès de rage aiguë et parfois à forme convulsive pendant son état alcoolique. Ces accès, niés par un autre membre de la famille, sont apparus cependant avec morsure de langue, perte de conscience et amnésie ultérieure.

Dix ans auparavant, il fut frappé sur l'épaule par un sac de ciment, dont la conséquence fut une ankylose secondaire à une réaction articulaire. Après un repos d'un an, il se sent, depuis quelque temps, apparemment déprimé et très fatigué avec une perte de poids de 2 à 3 kilos.

Maladie actuelle. — Chute d'un échafaudage d'une hauteur de 2 à 3 mètres avec heurt de la tête contre le sol et il fut en même temps frappé par divers objets qui tombèrent de cet échafaudage. Perte de conscience pendant une demi-heure, qu'il recouvre lentement sans présenter d'autres troubles, sauf une céphalée persistante et intense avec un malaise général. Après quinze jours de cet état, s'y ajoute une grippe avec élévation de température et abattement qui l'obligent à rester au lit pendant cinq jours. La céphalée augmente et il se plaint d'une grande asthénie malgré laquelle il décide de retourner au travail, mais il ne peut le réaliser à cause de la fatigue et du manque d'attention. Conseillé, il n'insiste pas et, le dimanche 6 septembre 1959, il subit une perte de conscience après avoir déjeuné frugalement.

Mené à deux hôpitaux d'abord, il passe ensuite à l'hôpital Argerich avec un diagnostic probable d'hématome sous-dural gauche accompagné de parésie totale droite, paralysie pupillaire gauche et mydriase. Ponction lombaire (9 octobre) entre les 4^e et 5^e vertèbres lombaires avec le malade couché latéralement. Pression (Claude) 45 cm³ d'H₂O. Liquide C.-R. limpide, xanthochromique, avec peu de sédiment et sans coagulation. A l'analyse : 0,80 p. mille d'albumine, réactions Nonne-Appelt et Pandy positives. Les réactions sanguines sont aussi positives.

REVUE NEUROLOGIQUE, T. 104, N° 2, 1961.

Avec une légère hypertension sous-arachnoïdienne et du sang dans le liquide céphalo-rachidien, on lui fait une artériographie qui est normale, sauf la présence d'une concavité de l'artère communicante postérieure, faisant soupçonner un hématome à droite avec hernie au niveau de la tente qui conduit à une craniotomie exploratrice, sans évidence d'hématome. Après l'opération le malade présente une bradypnée avec un rythme de Cheyne-Stokes de temps en temps.

Assouplissement suivi de recouvrement, pour tomber ensuite dans un coma profond. Hémiplégie droite complète et paralysie du moteur oculaire commun gauche [strabisme externe avec mydriase paralytique (Syndrome de Weber)]. Il réagit parfois à la forte pression musculaire gauche avec des mouvements de défense et gestes de la face ; la réaction disparaît et ne se produit jamais en excitant le côté droit (on soupçonne une hémianesthésie droite).

Présence de mouvements carphologiques qui alternent avec des états et postures catatoniques, c'est-à-dire mobilité provoquée par des excitations à gauche. Il est impossible de réaliser l'exploration d'autres genres de mobilité.

Tonus. Abolition du tonus myogénique droit et exagération plastique gauche qui n'est ni constante ni régulière dans les divers secteurs du domaine brachial. Il y a parfois une ébauche de roue dentée lors de la mobilité passive de l'articulation du coude.

Trophisme. Atrophie de groupe musculaire périscapulaire avec prédominance du deltoïde et du dentelé droits (traumatisme antérieur de l'épaule).

Réflexes de postures. Francs à gauche et absents à droite.

Réflexes ostéo-tendineux. Lents et en contraction à gauche ; abolis à droite. — *Médio-pubien* : réponse plus exagérée des adducteurs droits.

Réflexe plantaire. Sans réponse à droite ; à gauche, éventail et parfois absence de flexion plantaire. Il n'y a pas de Babinski.

Réflexes abdominaux. Abolis à droite et présents à gauche.

Réflexe crémasterien. Négatif à droite.

Réflexe pollino-mentonnier. Positif à droite.

Réflexe palmo-mentonnier. Positif des deux côtés, mais il s'épuise.

Réflexe cornéo-palpébral. Aboli des deux côtés (trouble sensitif droit, ptose gauche, paralysie du M.O.C. gauche). Il n'y a ni préhension forcée, ni préhension de recherche, ni réflexe de succion.

Sensibilité. Étant donné son état de conscience, impossible d'explorer, et, sauf la présence d'une réponse grossière aux stimuli douloureux par piqûre, pincement et brûlure, mais sans réaction à droite, on remarque une apparente intégrité à gauche aux moments de stupeur. Quand il réagit, c'est avec un franc mouvement de défense.

Paires crâniennes. Nerf optique : papilles claires à bords nets et sans stases veineuses. Quelques signes de sclérose initiale dans les artères temporales périphériques. Pas d'œdème papillaire. L'examen de la vision est impossible mais il fixe parfois le regard.

Nerfs oculo-moteurs. Paralysie complète du moteur oculaire externe gauche et parésie du M.O.C. et du pathétique droits.

Pupilles. Anicosorie avec mydriase paralytique gauche. Réaction à la lumière : conservée à gauche, même en présence évidente de la paralysie du M.O.C. ; c'est-à-dire qu'il existe une dissociation, par altération nucléaire, entre les muscles extrinsèques et intrinsèques de l'œil.

Examen labyrintique. Très difficile à explorer à cause de l'état du malade ; il y a apparemment un manque de réaction mais il est impossible de déduire quoi que ce soit, à cause des paralysies oculomotrices. Paralysie faciale centrale gauche.

Réflexes palato-pharyngien et de nausée droits. Abolis (légère paralysie douteuse de l'hypoglosse droit). Déglutition parfois possible.

Sphincters. Pas de contrôle ; rétention vésicale (ballon vésical).

Sphincter anal. Sans contrôle.

Conscience. Sommeil permanent que l'on arrive à vaincre grâce à de forts excitants sensoriels et sensitifs, avec un réveil bref et instable. Pas de conscience apparente de son état et de sa situation. Sans contrôle des éléments ambients fondamentaux, dont il est complètement absent. La température, la circulation et la respiration se conservent réglées. C'est un état comateux en veille avec, parfois, de la stupeur.

D'après les éléments positifs et d'observations obtenus au moment de chaque examen l'évolution fut la suivante :

14-9-59. — Même état. Ponction lombaire en décubitus latéral avec une pression de 8 cm³ et L.C.-R. hémorragique.

19-9-59. — Léger mouvement de la jambe droite avec réaction à la piqûre. En lui criant son nom il regarde avec son œil droit. Il semble vouloir parler. Meilleur état de conscience. Permanence de la paralysie du moteur oculaire commun gauche et parésie droite, sauf la jambe. Stupeur.

17-9-59. — Réaction plantaire droite. Hippus pupillaire droit. Ébauche de paralysie des nerfs pathétique et moteur oculaire commun droits. Persistance de la stupeur. Il boit du bouillon avec difficulté. Il n'a dormi ni le jour ni la nuit, selon la personne qui l'assiste. Pression artérielle Mx : 12, Mn : 8. Température 37°8. Pouls régulier : 64 par minute.

18-9-59. — Meilleur état de conscience, un peu de catatonie gauche. Regard vague, il ne bouge pas. Les secteurs oculo-moteurs droits sont plus affectés et le malade meut les muscles correspondants au pathétique gauche. La sensibilité droite réagit mieux. Il y a parfois réflexe de succion. Ébauche de décébration observée pendant la nuit. Qui n'existe pas à présent.

19-9-59. — Mutisme akinétique. Manque d'activités expressives et réceptives : il ne dort ni ne bouge. Il regarde parfois avec son œil droit qui conserve, par moments, sa mobilité intacte. Il ne gesticule pas n'essaie pas de parler. Il ne réagit à aucun excitant, ne s'intéresse pas à l'entourage, ne s'émeut pas en entendant des menaces simulées contre son fils. Il regarde, impassible.

20-9-59. — État semblable, mais la stupeur et le sommeil alternent dans l'akinésie veillante ou pseudo-veillante. Prescription journalière de 1.000.000 unités de pénicilline pendant 10 jours.

24-9-59. Léger recouvrement de la mobilité des muscles appartenant au domaine du pathétique droit et réaction paresseuse de la pupille du même côté. Même état de conscience.

26-9-59. — L'œil droit se meut un peu dans les secteurs du moteur oculaire commun et du pathétique. Conscience stuporeuse qui alterne avec un état de veille akinétique.

28-9-59. — Même état. L'infirmière déclara qu'il a passé la nuit en veille.

Du 29-9 au 2-10-59. — L'état n'a pas changé.

2-10-59. — Son état général s'améliore un peu. Bonnes respiration et pression artérielle, il en est de même de son rythme cardiaque.

4-10-59. — Son état général s'aggrave. Bradypnée. Crises de léthargie profonde.

6-10-59. État stuporeux et de pseudo-veille. Hypotension artérielle : Mx 8. Cheyne-Stokes.

7-10-59. — Il ne mange rien ; impossible d'ouvrir sa bouche. Trismus. Babinski bilatéral. Paralysie des M.O.C. droit et gauche et du pathétique droit.

9-10-59. — Son pouls, sa respiration et sa tension artérielle (Mx : 11 et Mn : 7) se sont améliorés. Lorsqu'il pleure, on observe une parésie émotionnelle droite. Mobilité parfaite de l'œil droit ; paralysie complète du M.O.C. gauche. La stupeur a disparu. Il avale. Il réagit à l'excitation douloureuse des membres gauches, mais non à droite. C'est-à-dire que l'hémi-anesthésie droite persiste. Il y a hémiplégie droite totale.

10-10-59. — Il avale, rit et reste parfois stupéfait les yeux ouverts ; il réagit seulement par moments aux excitants.

13-10-59. — Hémiplégie et hémi-anesthésie droites, paralysie du M.O.C. gauche et du pathétique droit. De nouveau, mutisme et il ne réagit à aucun stimulus. Il reste les yeux ouverts, a l'air de ne pas dormir et adopte des postures catatoniques.

20-10-59. — Pire, coma.

22-10-59. — Le coma persiste.

25-10-59. — Il meurt.

AUTOPSIE.

Pas d'altérations des viscères, sauf une légère dégénération graisseuse hépatique. Congestion pulmonaire hypostatique. Hile pulmonaire avec hypertrophie des ganglions. Cystite traumatique (par sondage).

PROTOCOLE.

1-28. — Service d'anatomie-pathologique de l'hôpital neuro-psychiatrique féminin.



FIG. 1. — Coupe transversale de bulbe par les olives qui montre l'absence de lésions au niveau du bulbe.



FIG. 2. — Coupe de la protubérance (partie supérieure entrée de l'aqueduc de Sylvius). Le ramollissement ampute les fibres du pédoncule cérébelleux supérieur gauche avant de s'entrecroiser et de pénétrer dans le raphé. — N = Nécrose.

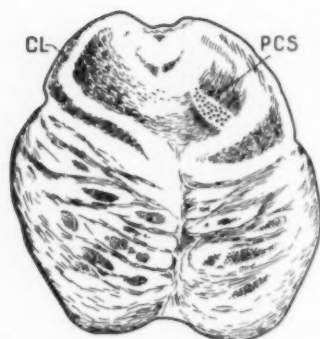


FIG. 3. — En pointillé, ramollissement de la protubérance.

C. L. = Ruban de Reil latéral ;

P.C.S. = Pédoncule cérébelleux supérieur.

Système nerveux. Leptoméninges transparentes. Congestion du système veineux méningien. Hémorragie épidurale de $7 \times 5 \text{ cm}^3$ des régions pariétale et centrale droites avec des zones qui prouvent des changements hématiniques de ce processus hémorragique. Hémorragie sous-durale diffuse plus intense au tiers postérieur de la crête hémisphérique droite (coincidant avec l'acte chirurgical).

Configurations externe et interne encéphalique normales. Les artères du polygone de Willis et le système veineux de la base sont normaux. L'ensemble des autres artères et veines ne présentent rien de particulier.

Les paires crâniennes sont normales.

Protubérance. Partie supérieure : entrée de l'aqueduc de Sylvius.

Le ramollissement ampute les fibres du pédoncule cérébelleux supérieur gauche avant de pénétrer au raphé et de s'entrecroiser. Cette zone de ramollissement, comme toutes les autres, contient des corps granulo-adipeux (images positives au rouge écarlate) et il y a, dans ces champs, une désintégration axonale et périaxonale de toutes les fibres qui les croisent (fig. 2 et fig. 3).

Démyélinisation complète de tous les champs nécrotiques



FIG. 4. — Coupe transversale passant par les tubercules quadrigéminaux postérieurs.

N = Foyer de ramollissement.

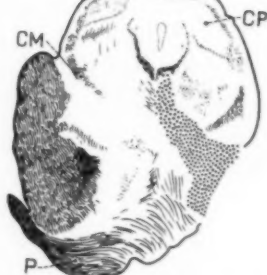


FIG. 5. — *En pointillé*, foyer nécrotique du mésencéphale.
C.M. = Ruban de Reil médian ;
C. P. = Tubercule quadrijumeau postérieur.
P. = Faisceau pyramidal.

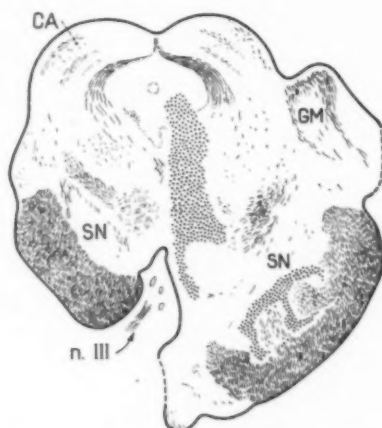


FIG. 6. — Coupe mésencéphalique au niveau des tubercules quadrijumeaux antérieurs.
En pointillé, foyer de ramollissement péri-épendymaire du raphé et de la substance noire.
C. A. = Tubercule quadrijumeau antérieur ;
S.N. = substance noire ;
N. III = Nerf moteur oculaire commun.

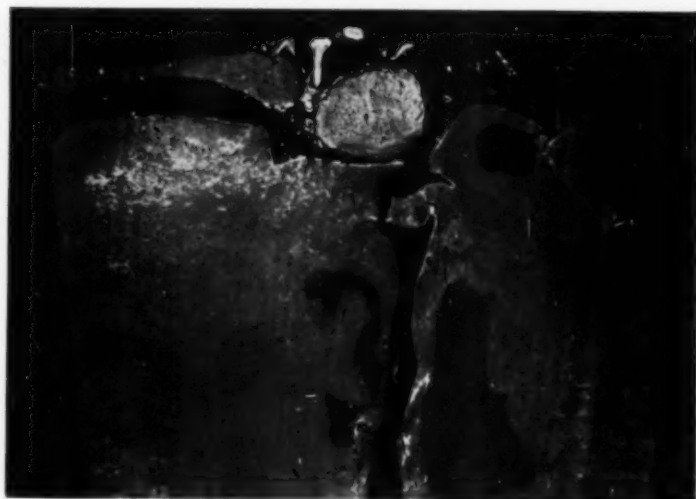


FIG. 7. — Coupe transversale thalamo-épiphyseaire.
Foyer de ramollissement des noyaux médians thalamiques.

Protubérance et bulbe. Il n'y a pas de dégénération secondaires (fig. 1).

Moelle. Idem.

Mésencéphale. La coupe transversale passant par les tubercules quadrijumeaux antérieurs montre un foyer de ramollissement à peu près récent à gauche du raphé et qui s'étend du voisinage de l'aqueduc de Sylvius à l'espace interpedonculaire. On trouve aussi un autre foyer nécrotique au niveau de la moitié interne de la substantia nigra gauche et du tiers moyen du pédoncule cérébral homonyme. Dans la coupe, qui passe par les tubercules quadrijumeaux postérieurs, le ramollissement a la forme d'un coin dont le sommet se trouve très près de l'aqueduc et la base à la surface externe de cette partie du tronc (fig. 4, 5 et 6).

Protubérance (segment supérieur : entrée de l'aqueduc de Sylvius). Petit foyer très récent de couleur jaune au niveau de la calotte gauche, d'aspect linéaire de 5 mm d'étendue avec un trajet oblique (fig. 2 et 3). Les autres formations du mésencéphale (triangles supérieurs et inférieurs ainsi que les pyramides bulbaires et le cervelet) ne présentent rien de particulier.

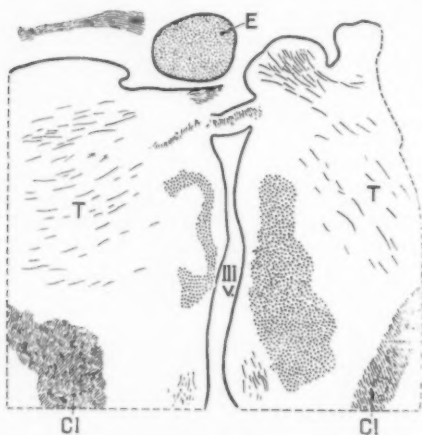


FIG. 8. — En pointillé, ramollissement thalamique
T = Thalamus ; E = Epiphyse ; III° V. = Troisième ventricule ; C.I. = Capsule interne.

Examen microscopique. — Les techniques employées (Weigert, Heidenhain, Nissl, Bielschowsky, rouge écarlate, etc.) montrent dans le mésencéphale (tub. quadrijumeau antérieur) une nécrose qualitative très récente qui, au niveau et à gauche du raphé, s'étend du noyau du M.O.C. gauche affecté en grande part jusqu'à l'espace interpedonculaire avec interruption des fibres du M.O.C. gauche. Vers la région céphalique ce foyer s'étend au thalamus lésant une grande part des noyaux médians. Un autre foyer nécrotique se trouve à la moitié interne de la substance noire gauche et autiers moyen du pédoncule cérébral du même côté (fig. 6). Apparaît également une autre zone nécrotique friable au niveau des noyaux médians thalamiques droits et péri-épendymaires voisins (fig. 7 et 8). Tous ces secteurs lésés par nécrose sont occupés par une multitude de corps granulo-adipeux avec une hyperplasie capillaire. Aux limites du foyer se présentent des lésions neuronales dont quelques-unes avec tatouage d'hémosidérine. Il n'y a ni réaction astrocytaire ni lésions remarquables des artérioles.

Mésencéphale. Tubercule quadrijumeau postérieur.

Le foyer nécrotique embrasse une partie du pied mésencéphalique gauche, allant en arrière jusqu'au fascicule longitudinal postérieur et touchant le noyau du pathétique gauche. Ce processus affecte le faisceau pyramidal gauche et coupe les fibres du pédoncule cérébelleux supérieur au niveau de son entrecroisement.

RÉSUMÉ DU TABLEAU CLINIQUE.

Sujet de 44 ans, argentin, maçon qui est arrivé en coma à l'hôpital de General Sarmiento, et envoyé ensuite à l'Hôpital Alvear où l'on observe stupeur, hémiplegie droite et mydriase gauche. Parmi ses antécédents on remarque les faits suivants : Alcoolisme consuetudinaire depuis à peu près deux ans avant sa maladie. Il eut, d'après quelques parents, des accès épileptiques qui furent, selon d'autres, des crises d'excitation alcoolique.

Un mois avant de présenter le tableau clinique décrit, il tomba d'une hauteur de 2 mètres, d'un échafaudage et reçut un coup violent sur la tête qui lui fit perdre la conscience pendant une demi-heure. Il se plaignit d'une céphalée persistante et d'un

léger malaise général pendant quinze jours jusqu'à l'apparition d'une forte grippe qui l'obligea à garder un repos absolu pendant cinq jours. Il se leva avec une grande asthénie et un malaise général ; il voulut travailler cependant pour s'assurer les ressources économiques. Conseillé par diverses personnes il retourna chez lui et à la fin de la semaine, le dimanche, présenta le tableau clinique décrit.

Les antécédents traumatiques, la céphalée, le malaise, l'hémiplégie, la mydriase croisée et ensuite la paralysie du M.O.C. avec perte de conscience firent croire aux médecins qui l'examinèrent qu'il s'agissait d'un hématome traumatique sous-dural gauche (paralysie du M. O. C. gauche et hémiplégie droite). Le fond de l'œil ne révéla aucun signe d'hypertension endocranienne. D'autres pensèrent à un hématome gauche avec déplacement du pédoncule et compression contre le bord libre gauche de la tente, qui expliquerait la paralysie du M.O.C. de ce côté et l'hémiplégie droite par lésion de la voie pyramidale avant son entrecroisement.

Les artériographies réalisées ne montrèrent aucun signe évident de lésion. La ponction lombaire, avec le sujet couché, révéla une pression de 45 cm³ d'eau, hyperalbuminose de 0,80 g et un aspect xanthochromique du L. C.-R. La craniotomie ne découvrit pas d'hématome. Après l'opération on observa paralysie complète du M.O.C. gauche avec hémiplégie droite, état de conscience stupeureux dont il sort après des excitations sensibles provoquées sur la moitié gauche du corps, mais sans apercevoir de réactions à droite. C'est-à-dire qu'on se crut en présence d'une hémianesthésie totale droite qui s'ajouta à l'hémiplégie. Ensuite à la paralysie du M.O.C. gauche vint s'agréger celle du pathétique droit et finalement aussi celle du M.O.C. droit. Il n'y eut jamais de signes cérébelleux ni extrapyramidaux qui furent soigneusement recherchés continuellement et parfois pendant la nuit.

Les paralysies oculo-motrices droites s'amélioraient et empiraient alternativement par périodes.

L'état de conscience varia, par instants, du plus profond coma à la stupeur et, pendant ses derniers jours, il présenta un état de veille avec mutisme akinétique, une conscience qui plongeait dans le coma et en sortait de nouveau, mais dont la durée était moindre à chaque répétition.

Grande dépression avec, parfois, des courbes d'hyperthermie de 39°C aux heures les plus diverses de la journée.

L'examen hématique leucocytaire dévoila une réaction inflammatoire due à un ulcère de décubitus et à une infection vésicale. Une nouvelle observation du L. C.-R. offrit les caractères des liquides consécutifs aux opérations cranio-encéphaliques et la ponction lombaire était normale vingt jours après.

Il s'agissait évidemment d'un syndrome pédonculaire du genre décrit par Weber, avec lésion sensitive, ou peut-être un syndrome de von Monakow, auquel il manquait le tremblement, parce qu'au lieu d'une parésie, il y avait une paralysie.

Le même point de vue pourrait s'appliquer à rejeter le tremblement et le tableau cérébelleux des syndromes de Benedikt (M.O.C. homolatéral et hémiparésie, choréathétose et syndrome cérébelleux controlatéral avec rigidité). Souvenons-nous qu'on observa pendant une nuit une rigidité de décérébration. Nous sommes donc en présence d'un syndrome de Weber (M.O.C. gauche et hémiplégie droite avec altération sensitive, rôle probable de la participation thalamique), s'y ajoutant ensuite de temps en temps la paralysie du M.O.C. droit et du pathétique du même côté. L'état de conscience a fluctué de la stupeur à l'assoupissement et à l'état de veille stupeureux akinétique et au coma final du genre « dépassé » de Mollaret et Bertrand.

Quant à l'état de conscience observé chez ce malade, ce serait, d'après Walshe, et d'accord avec Kleistman, un trouble de la conscience d'élection (adaptation de l'organisme au milieu externe) qui se caractérisait par l'intégrité momentanée (conscience de nécessité) et son éclipse ensuite. Il y avait des altérations relatives, inconstantes, de la perception et de la réaction, parce qu'elles disparaissaient complètement par instants à cause de l'apparition du coma. Mais, en dehors de ces périodes, le malade était « en veille », c'est-à-dire, que les réflexes de veille étaient intacts et même, à un certain moment, aux derniers jours de sa vie, il sembla reconnaître son état et pleura amèrement. Il y avait cependant une paralysie mimique droite (ensemble afférent-efférent thalamique de la mimique émotionnelle).

De temps à autre se présentaient des troubles de l'état de veille et de la conscience et parfois celle-ci, seule, était affectée puisque l'état de veille paraissait actif. Nous savons qu'il peut y avoir un état de veille sans conscience, mais non l'inverse.

Si nous acceptons avec Bremer, que la conscience est une qualité particulière du fonctionnement cérébral, caractérisée par une réaction sélective différentielle de l'interprétation harmonieuse des actes de la conduite et son adaptation à la situation présente avec des traces mnémoniques des moments vécus, nous devons aussi admettre que ce malade n'offrit pas une conscience intégrale.

Comment alors considérer cet état ? Serait-ce un mutisme akinétique ? Cairns observa que son malade fixait les yeux par l'action des sons ou par des mouvements imagés du monde extérieur et manquait de toute activité spontanée de perception dans toute ses formes d'affection et de mémoire. Ce tableau était dû à une tumeur épidermoïde du troisième ventricule. Le cas de mutisme akinétique (de Brage, Pedace et Napolitano) fut la conséquence d'un kyste hydatique diencéphalique.

Un fait caractéristique de ce malade fut, comme chez celui de Cairns, l'absence de fluctuation de son état de conscience, circonstance au contraire remarquable dans l'observation présente.

Le mutisme de Nielsen, en présence d'une lésion du cingulum, se caractérisait par assoupissement, mutisme absolu, absence de toute réceptivité, de toute initiative motrice, de mouvements intentionnels, de réponse à n'importe quel excitant sensoriel ou sensitif et carence de réaction émotionnelle et de tout genre d'expression ou de communication avec le milieu. C'est une preuve réelle d'altération verbo-cinétique, mais sans paralysie et sans rapport avec des troubles sensoriels ni gnostiques-praxiques ou de langage. Il est clair que l'analyse des formes noétiques et sémantiques du langage mérite un chapitre à part.

Cette immobilité avec indifférence totale est le cachet du mutisme akinétique. En vérité, ce malade présentait un mutisme avec stupeur et coma alternatifs et eut, à un moment donné, une expression lorsqu'il pleura. Nous l'avions vu, en plus, réagir après une piqûre dans l'hémicorps gauche, mais il eut en général absence de réaction.

Nous rappellerons que dans les périodes de « veille » il ne fermait pas les yeux pendant 3 ou 4 heures, comme s'il était dans un état de conscience où il n'y avait ni activité ni repos. Nous pourrions le classer comme un mutisme akinétique qui alternerait avec l'obnubilation de la conscience, l'état de veille et le trouble de conscience sans mutisme, faits qui apparurent au début.

Nous ne devons pas rejeter la stupeur à une certaine période de son évolution et c'est pour cela qu'elle a été consignée dans l'histoire clinique. C'est alors que le malade manquait de connexion avec l'ambiance et n'offrait pas « d'état de veille ». Peut-être étions-nous en présence d'une parasomnie lorsqu'il pleura amèrement. Nous pensons

plutôt à un état de pseudo-libération émotionnelle. Il n'y avait parfois pas de réflexe de défense pendant l'état de veille, mais l'absence de catatonie ne permettait pas de soupçonner un syndrome semblable à l'apallique de Kretchmer avec une sidération psychique (par blocus cortical).

C'est un malade aux yeux ouverts qui ne fixe pas le regard, ne prend pas les objets, ne répond pas ne se défend pas, ne recouvre pas l'équilibre, ne reconnaît pas ; avec mutisme, réflexe de succion et de préhension, ayant ou non, parfois hypertonie extrapyramidale.

Il n'y avait aucun doute sur la lésion du pédoncule cérébral gauche, indiquée par la paralysie du M.O.C. plurinucléaire, qui englobait les noyaux des faisceaux intrinsèques et extrinsèques de la troisième paire. L'hémianesthésie et l'hémiplégie droites s'expliquent par la lésion de voies correspondantes motrices et sensitives avant leur entrecroisement, c'est-à-dire que c'était une lésion assez vaste allant de la calotte au pied du pédoncule, et pouvant avoir un rapport avec la lésion thalamique qui s'étendait à ses noyaux médians. L'altération de la mimique émotionnelle correspond à la lésion thalamique.

Nous expliquons les troubles de la conscience par la lésion placée autour de l'aqueduc et l'atteinte du faisceau ascendant réticulaire, depuis le toit jusqu'aux noyaux médians du thalamus qui a un si grand rapport avec les états de veille et de conscience, dissociés, par moments, dans ce cas. (L'impossibilité de faire une étude électro-encéphalographique, à cause d'une avarie de l'appareil, nous a peut-être privés d'un élément graphique important capable de fournir des renseignements très intéressants.)

Les possibilités de mutisme akinétique par lésions encéphaliques dans un secteur qui s'étend du cingulum au bulbe, sont diverses.

Nielsen, Sanguinetti et Papo, et d'autres décrivent le mutisme akinétique par lésions calleuses et cingulaires ; Cairns, Mason, Brown ; Brage, Pedace et Napolitano, etc., par lésions infundibulo-hypophysaires ; Cairns par lésions de la région pinéale ; Campanella, Cairns, Sanguinetti, par lésions thalamiques ; Brage et Coppello, par lésions de la commissure antérieure et du pallidum ; Daly, Grafton Love, etc. et autres par lésions autour de l'aqueduc mésencéphalique et du IV^e ventricule.

On comprend que des lésions dans des endroits si différents puissent occasionner un syndrome semblable à celui décrit dans le tableau clinique de ce malade, si l'on tient compte de l'absence de spécificité du système réticulaire ascendant. C'est une ratée de la dynamogénisation de la conscience et Jefferson fut démonstratif en 1957, lorsqu'il définit le mutisme akinétique comme un trouble primitif de la conscience avec abolition de l'activité expressive par lésion d'un point critique postérieur (interpédonculaire) et d'un autre antérieur (commissure antérieure, région septale, bras antérieur de la capsule interne et tiers rostral des noyaux de la base).

Les mécanismes et secteurs plus myéloencéphaliques n'ont pas été inclus, parce qu'ils ne sont pas unanimement acceptés. Ces structures étaient indemnes chez ce malade. Mais en regard de cette idée physiologique et anatomique énoncée existe la conception psychologique qui considère le système réticulaire comme un trait d'union cortico-sous-cortical permettant l'attention sensorielle, la perception intégrale et la mémoire associative.

Quelle que soit l'interprétation du phénomène, l'autopsie de G... montra une lésion du secteur réticulaire dans la zone qui entoure l'aqueduc tegmental et thalamique médian. Il y avait un foyer de ramollissement récent au tiers moyen du pédoncule cérébral gauche qui, à la coupe du tubercule quadrijumeau antérieur, détruisait la

moitié interne du locus niger, s'étendait au raphé, passait à travers toute la calotte et s'insinuait profondément au pied pédonculaire. A la calotte et au raphé il lésait le noyau du M.O.C. et le noyau médian thalamique après son extension jusqu'à la couche optique.

Au niveau de la coupe du tubercle quadrijumeau postérieur, le foyer détruisait une partie du pied mésencéphalique, atteignait, en arrière, la ligne qui limite la substance grise centrale et lésait la voie pyramidale gauche, ainsi que le faisceau du pédoncule cérébelleux supérieur.

La coupe de la protubérance, au niveau de l'aqueduc, décèle la destruction de la partie ventro-médiane, réticulaire à l'endroit où passe le faisceau central de la calotte et du pédoncule cérébelleux supérieur. Cette lésion explique parfaitement le tableau clinique que nous avons décrit.

La nature du processus dégénératif n'a pu être précisée ni par la séméiologie ni par l'anatomie pathologique. On ne peut rejeter l'incidence vasculaire, malgré l'intégrité des vaisseaux et l'aire occupée par la lésion qui ne correspond pas exactement à un territoire vasculaire défini. Il y avait des altérations partielles et indéfinies en rapport avec les territoires artériels antérieurs (Lazorthes et coll.) ; secteurs : pyramidal, genouillé, nucléaire (III), sensitif (profond et tactile), par exemple.

Au territoire artériel latéral appartiennent les sensibilités thermique et douloureuse qui sont aussi irriguées par l'apport vasculaire antéro-latéral. Ce dernier expliquerait la lésion pyramidale externe (membre inférieur et tronc).

Que le tableau clinique appartint à un processus prédisposé par l'alcoolisme n'était pas à rejeter ; on peut, en effet, observer des lésions dégénératives localisées dans cette structure. Adams, Victor et Moncull décrivent quatre cas de myélinolyse pontine centrale chez des alcooliques qui pâtissaient d'une grande dénutrition. Deux d'entre eux présentaient un syndrome protubérantiel. L'autopsie révéla une lésion centrale symétrique du pied de la protubérance avec une démyélinisation prévalente et une conservation relative des cylindraxes et des cellules nerveuses ; accompagnées de gliose mamillaire dans le troisième cas.

Lapresle et Clay montrent, chez un homme de 44 ans, alcoolique, une lésion du pied protubérantielle et des corps mamillaires avec une nécrose totale et une spongieuse proliférative gliale et capillaire. Notre observation peut s'y ressembler, mais elle est plus tegmento-thalamique asymétrique, et les lésions anatomo-pathologiques ne coïncident pas avec celles décrites par ces auteurs. Nous pourrions cependant être en présence de stades et de localisations différents d'une nécrose neurale chez des sujets offrant une grande dénutrition. N'oublions pas que l'encéphalite hémorragique aiguë de Wernicke et autres nécroses évoluent avec un tableau clinique très semblable. On doit tenir compte également de l'incidence traumatique dont l'intensité nous est inconnue, mais malgré tout son action n'est pas claire à moins qu'il n'y ait eu un œdème par commotion traumatique dans un terrain déficient, suivi du tableau décrit.

La nature infectieuse, mise en jeu, aurait pu provoquer, par la grippe, une encéphalite avec lésion consécutive du système nerveux. Cette hypothèse aurait la même valeur que celle du traumatisme, étant donné qu'elle ne pourrait être acceptée comme lésion inflammatoire directe, n'existant dans l'analyse clinique aucun élément en sa faveur (L. C.-R.). La leucocytose sanguine et la température présente ne permettent, pas non plus de supposer une telle incidence.

Comment expliquer cette altération du liquide céphalo-rachidien avec hypertension et hyperalbuminose sans réaction cellulaire ? En acceptant les incidences traumatique

et toxique accompagnées d'une certaine labilité de l'être, un facteur hypoxique vasculaire aurait pu, peut-être, aboutir au tableau dégénératif dans un terrain où l'alcoolisme eût laissé ses traces. Serait-ce, par hasard, une des formes cliniques de l'encéphalite postraumatique ?

Résumé

Il s'agit d'un homme de 44 ans, maçon, qui, avec des antécédents d'alcoolisme consuetudinaire jusqu'à deux ans avant son décès, a souffert d'un traumatisme du crâne, apparemment commotionnel avec perte de conscience pendant trente minutes (chute de 2 mètres de hauteur, d'un échafaudage).

La lipothymie et la chute ne peuvent être rejetées. Quinze jours après ce traumatisme, qui lui occasionne des céphalées intenses et un malaise général, apparaît une grippe qui l'oblige à rester au lit pendant cinq jours. Il ne peut travailler et, un dimanche, après le déjeuner, il a une perte de conscience avec hémiplegie droite.

Le diagnostic est une lésion vasculaire et ensuite un hématome traumatique (avec mydriase gauche).

L'analyse clinique nous révèle un syndrome d'hémiplegie droite et paralysie du M.O.C. gauche. La stupeur alterne avec le coma et le mutisme akinétique, tableau qui persiste et domine. C'est-à-dire un syndrome de Weber atypique à cause de la participation sensitive droite avec des troubles de la conscience et de l'état de veille dans le genre du mutisme akinétique.

La lésion anatomique correspond à une zone dégénérative de foyer récent au niveau du pédoncule cérébral gauche, qui s'étend du raphé (autour de l'aqueduc) au noyau médian thalamique, embrassant le pathétique et le M.O.C. gauche jusqu'au pied pédonculaire, en passant également par la calotte et à travers la *substantia nigra*. Suivent des commentaires sur les états de conscience et le mutisme akinétique avec les possibilités étio-pathogéniques, qui auraient pu occasionner le tableau, sans les éclaircir.

Serait-on en présence d'une claudication vasculaire dans le territoire gauche de l'artère basilaire au niveau d'un secteur pédonculaire et, accessoirement, du noyau médian thalamique, favorisée par des facteurs toxiques et l'incidence traumatique ultérieure, ou, au contraire, la nécrose ne serait-elle pas en rapport avec une action vasculaire directe et due à un phénomène toxique par carence ?

Aspects artériographiques dans les syndromes vasculaires du tronc cérébral

par

M. BERGOUIGNAN, L. ARNÉ, M. SALLES

(Bordeaux)

La pratique de l'artériographie cérébrale a bien montré combien les accidents vasculaires cérébraux sont souvent liés à des lésions situées à distance, sur les troncs artériels cervicaux.

Mais il faut d'emblée souligner l'opposition qui existe entre la thrombose carotidienne, bien connue et inventoriée tant au point de vue clinique que radiologique et physiopathologique, et la thrombose vertébro-basilaire, beaucoup plus mal connue.

La rareté des observations angiographiques concernant les syndromes vasculaires du tronc cérébral nous a incités à rapporter les deux observations suivantes :

Obs. I. — M. D... Ernest, 65 ans, retraité E.D.F.

Adressé le 11 janvier 1960 dans le service de neurologie par le Dr Leman, pour troubles de la déglutition et parésie faciale gauche survenant au décours d'un épisode grippal.

L'histoire de la maladie est simple :

Au cours des premiers jours de janvier, le malade fait un épisode grippal banal avec fièvre (39° pendant 48 heures), puis tout rentre dans l'ordre.

Dans la nuit du 10 au 11, il est brutalement réveillé par des paresthésies très désagréables au niveau de l'hémiface gauche (aile du nez), en même temps que s'installent une paralysie de la déglutition et une rhinolalie importante. Les troubles graves de la déglutition font demander l'hospitalisation d'urgence.

Dans les antécédents, nous retenons : dysenterie lointaine, hypertension artérielle depuis quelques années (jusqu'à 23).

A l'examen :

1° Nerfs crâniens :

I, II, III, IV, VI : R.A.S.

V : hypoesthésie cornéenne bilatérale, hypoesthésie à type thermo-algésique à droite.

VII : paralysie faciale gauche de type périphérique.

VIII : R.A.S.

Ners mixtes : paralysie de l'hémivoile gauche.

L'examen laryngoscopique mettra en évidence une paralysie des constricteurs du pharynx et une parésie des dilateurs de la glotte.

REVUE NEUROLOGIQUE, T. 104, N° 2, 1961.

2° Au niveau des membres, les motilités active et passive sont normales ; il n'y a pas de signe de Babinski ; la motilité coordonnée décèle une maladresse à gauche.

Mais surtout, il existe une hypoesthésie thermo-algésique au niveau de tout le côté droit.

Le reste de l'examen est normal, en particulier l'appareil cardio-vasculaire, avec T. A. 16-9 et léger claquement du 2° bruit au foyer aortique.

Au point de vue clinique, il s'agit donc d'un syndrome bulbo-protubérantiel s'apparentant assez étroitement, au point de vue séméiologique, au syndrome de Wallenberg, d'apparition brutale, quelques jours après un épisode infectieux chez un homme de 65 ans, hypertendu habituel.

On hésite entre un accident vasculaire du tronc cérébral ou une polio-encéphalite, du fait des antécédents infectieux.

Les examens complémentaires montrent :



FIG. 1. — Thrombose de l'artère vertébrale au-dessus de la naissance de l'artère cérébelleuse inférieure.

Fond d'œil : R.A.S. à droite ; à gauche : exsudats anciens, signe de croisement.

L. C.-R. normotendu, contenant : 0,40 albumine, 7,45 chlorures, 0,53 glucose ; 9,22 éléments. B.-W. négatif. Benjoin normal.

V.S. : 8 et 44 mm.

Urée : 0,35.

B.-W. négatif.

4 cg albumine dans les urines.

Formule leucocytaire : 16.000¹ eucocytes, dont 96 p. 100 polynucléaires neutrophiles.

E.E.G. : tracé normal témoignant d'un syndrome irritatif diffus cortico-sous-cortical.

Au terme de ce bilan paraclinique, l'étiologie virale ou vasculaire du syndrome reste incertaine, et le malade est mis sous corticothérapie et antibiotique. Il est nourri par sonde œsophagienne, car il est incapable de déglutir.

Fin janvier, l'état clinique est sans changement. On décide alors de demander une artériographie vertébrale gauche, qui sera faite par ponction de l'artère sous-clavière, comme nous aurons l'occasion de le préciser, et qui montre une thrombose de l'artère vertébrale gauche, en aval de la cérébelleuse inférieure (fig. 1 et 2).

L'évolution immédiate sera un peu mouvementée, avec douleurs au niveau du membre supérieur gauche, hypoesthésie au niveau de l'auriculaire qui durera plusieurs semaines ; enfin, trois semaines après l'examen, se développe un œdème modéré du membre supérieur gauche qui rétrocede rapidement sous anticoagulant, mais qui nous a fait craindre une extension de la thrombose vers le tronc de la sous-clavière.

Fin avril, quatre mois après la constitution de la thrombose, les troubles de la déglutition sont inchangés et le malade reste astreint à la sonde œsophagienne.



FIG. 2. — Thrombose de l'artère vertébrale. Incidence antéro-postérieure.

En résumé, cette observation nous a paru réaliser un syndrome de Wallenberg assez pur, et nous avons pu mettre en évidence une thrombose de la vertébrale en aval de la cérébelleuse inférieure qui est bien visible.

Obs. II. — M. E... Jean, 52 ans, admis le 23 mai dans le service de l'un d'entre nous pour l'histoire suivante :

Le 23 avril, apparition brutale d'une diplopie avec strabisme interne droit.

Deux à trois jours après, hypoacousie douloureuse de l'oreille droite, suivie de surdité de l'oreille droite.

Le 30 avril, apparition d'une paralysie faciale droite, puis de vertiges brusques lors des changements de position.

Le 15 mai enfin, engourdissement de tout le côté gauche du corps, y compris la face, avec des paresthésies douloureuses.

Un hoquet intermittent va décider de l'hospitalisation.

Dans les antécédents :

— apparition d'un petit diabète, bien équilibré par le régime, en 1955 ;

— en 1955 également, épisode neurologique, sur lequel nous n'avons pas de précision et fait de strabisme avec diplopie, puis d'une quadriplégie qui régresse au bout d'un mois.

À l'examen

1° *Extrémité céphalique* :

II : R.A.S., excepté amblyopie O. D. Fond d'œil normal. Paralysie VI droit. Discret myosis à droite.

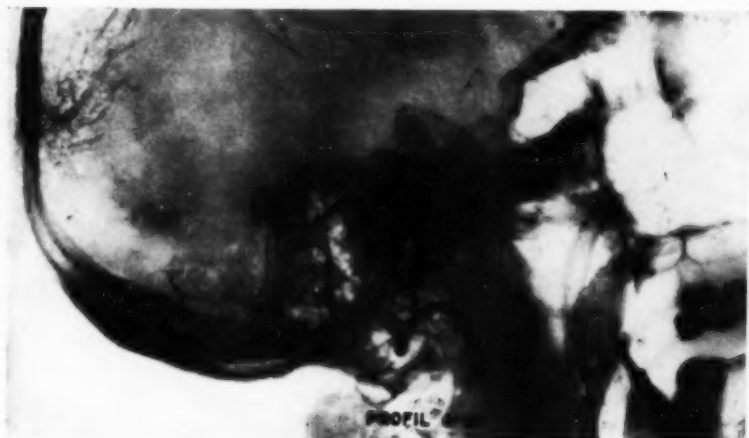


FIG. 3. — Thrombose de l'artère vertébrale. Artère cérébelleuse inférieure bien visible.

V : dissociation thermo-algésique à gauche, paresthésies au niveau du pavillon de l'oreille à gauche.

VII : paralysie faciale droite de type périphérique.

VIII : hypoacousie droite.

IX, X, XI, XII : R.A.S.

2° *Voies longues* :

Hémi-parésie gauche très discrète avec Mingazzini, Barré, Babinski gauche

Hémihypoesthésie de type syringomyélique à gauche.

3° *Angiographie* :

L'artériographie vertébrale droite, demandée à cause des antécédents et pour éliminer un anévrysme, montre une thrombose de l'artère vertébrale droite immédiatement en aval de la naissance de la cérébelleuse inférieure (fig. 3) ; suites normales.

En résumé, syndrome alterne bulbo-protubérantiel complexe avec paralysie des VI, VII et VIII à droite et hémi-parésie sensitivo-motrice gauche chez un homme de 52 ans, ayant présenté, 5 ans auparavant, une quadriparésie régressive : même image de thrombose que précédemment.

Commentaire

Le rapprochement de ces deux dernières observations nous paraît assez instructif, car, tout à fait superposables au point de vue angiographique, elles diffèrent nettement au point de vue clinique, l'une concernant un syndrome latéro-bulbaire, l'autre un syndrome bulbo-protubérantiel sans atteinte des nerfs mixtes.

Discussion

1^o Quelle est la valeur des images angiographiques dans nos deux observations ? Nous pensons, dans ces cas, pouvoir éliminer, d'une part une anomalie de distribution, comme cela a été rapporté (Krayenbühl), avec terminaison de l'artère vertébrale directement dans une cérébelleuse inférieure et postérieure, et d'autre part une image de spasme. Lorsqu'on ponctionne l'artère vertébrale, tous ceux qui ont quelque pratique de l'artériographie connaissent, en effet, la fréquence du spasme. Nous éliminons cette hypothèse à cause de la technique employée : ponction de l'artère sous-clavière par voie sous-claviculaire. Cette technique, mise au point à Bordeaux par le Dr H. Pouyanne et son équipe (D^{rs} Leman, Got et Gouazé, 1960), est maintenant employée couramment, et ses promoteurs peuvent faire état de 200 artériographies vertébrales sans image de spasme. Notre expérience nous permet donc de retenir comme valables les images obtenues dans nos deux cas, ceci malgré l'absence de contrôle anatomique.

2^o Les documents angiographiques de thromboses vertébrales sont rares :

— Radner, en 1951, n'en a observé aucune dans la série de 221 angiographies qu'il publie.

— Bories (Ruggiero), en 1958, consacre une monographie à la technique de Lindgren et rapporte 179 angiographies. Il signale 1 seule thrombose de la vertébrale, sans en montrer les clichés.

— Krayenbühl, dans *Neuro-Chirurgie* de 1955 rapporte 4 observations, et plus récemment (1957) avec Yasargil, 11 cas, dont un qui se rapproche, cliniquement et artériographiquement, de notre deuxième observation.

— Riechert, au Congrès de Neurologie de Lisbonne, en 1953, avait rapporté 5 cas de thrombose de la vertébrale (nous ignorons la technique utilisée).

3^o Si les documents angiographiques sont rares, ce n'est pas uniquement en raison des difficultés techniques de l'angiographie vertébrale, dont des séries très importantes ont été publiées ; cela tient également au fait que la vascularisation du tronc cérébral diffère sensiblement de la vascularisation hémisphérique carotidienne.

Et ces particularités ont pour conséquence de poser des problèmes diagnostiques difficiles sur le plan clinique, une thrombose de l'artère vertébrale ou du tronc basilaire pouvant, selon les circonstances de constitution ou les variations anatomiques :

— donner un tableau clinique à grand fracas ;

— réaliser un syndrome vasculaire du tronc cérébral de type alterne ;

— ou même rester complètement latente au point de vue clinique (observation de Adams, 1954).

4° Les modalités précises de la vascularisation du tronc cérébral, assurée par le système vertébro-basilaire et ses grosses branches, ont fait l'objet de nombreux travaux :

— Tout d'abord, Wallenberg attribue son syndrome à une thrombose de l'artère cérébelleuse inférieure ;

— Foix et Hillemand, dans des travaux classiques, se livrent à des dissections minutieuses et décrivent trois groupes d'artérioles :

— paramédianes,

— circonférentielles courtes, parmi lesquelles ils individualisent l'artère de la fossette latérale du bulbe, dont la thrombose isolée est, à leurs yeux, responsable de façon habituelle du syndrome de Wallenberg,

— les circonférentielles longues, représentées par les trois paires d'artères cérébelleuses supérieure, moyenne, inférieure.

— Lazorthes et ses collaborateurs, dans des travaux récents (P. M., déc. 1958), se livrent à des études angiographiques très précises sur pièces.

Ils estiment difficile de systématiser, comme l'ont fait Foix et Hillemand, les branches artérielles du tronc cérébral en raison de très nombreuses variations d'origine, de trajet, de distribution. Au contraire, à l'intérieur du tronc cérébral, la distribution artérielle est à peu près fixe et peut être systématisée en territoires artériels :

— territoire antérieur et médian,

— territoire latéral,

— territoire postérieur.

Lazorthes classe de même les syndromes anatomo-cliniques correspondants.

On peut tirer de cette étude, qui insiste sur l'opposition entre la constance de territoires artériels nettement individualisés à l'intérieur du tronc cérébral et la grande variabilité des pédicules artériels qui vont assurer la vascularisation, une notion qui nous paraît importante : c'est que l'identification du territoire vasculaire intéressé, aisément déduite du tableau clinique, ne permet pas, *ipso facto*, de conclure à la thrombose de telle ou telle branche artérielle, et que l'investigation artériographique peut mettre en évidence une thrombose tronculaire, devant un tableau clinique suggérant une atteinte vasculaire très limitée.

Comment expliquer alors la localisation clinique préférentielle au niveau de la région latéro-bulbaire et bulbo-protubérantielle ? S'agit-il, comme à propos du territoire carotidien, de suppléances anastomosiques en rapport avec la distribution artérielle ? Cela doit exister dans certains cas. Krayenbühl insiste sur l'importance de la région latéro-bulbaire comme point faible, du fait du manque d'anastomose. Il décrit aussi une région angulaire vertébro-basilaire où la constitution même de l'artère et l'épaississement de l'adventice serviraient de point d'appel pour la constitution de la thrombose.

Enfin, il n'est pas sûr que la richesse de l'innervation vaso-motrice de l'artère vertébrale ne joue pas un rôle déterminant sur les modifications de débit et de pression qui peuvent intervenir pour favoriser l'occlusion artérielle.

Ces hypothèses montrent que bien des études sont encore nécessaires pour préciser cette question. C'est la raison qui nous a incités à rapporter nos deux observations.

Résumé

Il existe une opposition entre la fréquence des thromboses de la carotide, dont le tableau clinique et artériographique est bien connu, et la rareté des observations de thrombose de l'artère vertébrale dans les accidents vasculaires du tronc cérébral.

Les auteurs rapportent les observations de deux malades porteurs, l'un d'un syndrome latéro-bulbaire type Wallenberg, et l'autre d'un syndrome bulbo-protubérantiél, chez lesquels l'artériographie vertébrale faite par voie sous-clavière (technique du Dr H. Pouyanne) a montré une thrombose de l'artère vertébrale en aval de la cérébelleuse inférieure.

Ils discutent, à propos de ces deux cas, de la valeur de ces images de thrombose (spasme ou thrombose ?) et de leur importance dans la compréhension physiopathologique des syndromes vasculaires du tronc cérébral.

RÉFÉRENCES BIBLIOGRAPHIQUES

1. KRAYENBÜHL (H.) et YASARGIL (M. G.). *Die vascularen Erkränkungen im Gebiet der Arteria basilaris*. G. Thieme, 1957.
2. LAZORTHES (G.), POULHES (J.), BASTIDE (G.) et ROULLEAU (J.). Les territoires artériels du tronc cérébral. Recherches anatomiques et syndromes vasculaires. *Presse Médicale*, 1958, **66**, n° 91, p. 2048-2051.
3. POUYANNE (H.) et coll. L'angiographie vertébrale par voie sous-clavière sous-claviculaire. *Neurochirurgia*, 1960, **3**, n° 1, 35.

SOCIÉTÉ FRANÇAISE DE NEUROLOGIE

Séance du 2 février 1961

Présidence de M. M. DAVID

SOMMAIRE

| | | |
|---|-----|--|
| <i>Nécrologie :</i> | | |
| Jules BOISSEAU (1878-1961)..... | III | cles oculaires au cours des ophtalmoplégies myasthéniques 147 |
| <i>Communications :</i> | | |
| M. BERGOUIGNAN, L. ARNÉ et M. SALLES. Aspects artériographiques dans les syndromes vasculaires du tronc cérébral (paraît en mémoire original dans la <i>Revue neurologique</i>)..... | 160 | J. SIGWALD. — Précisions sur l'application de la centrophénoxine (ANP 235) dans le traitement de la sclérose latérale amyotrophique : effet symptomatique passager ; aucune action sur l'évolution 147 |
| S. BRION, G. GUIOT et R. ROUGERIE. — Atteinte oculo-motrice bilatérale dans les hématomes sous-duraux..... | 154 | F. THIÉBAUT, J. LEMOYNE et L. GUILLAUMAT. — Maladie de Refsum..... 152 |
| Julien MARIE et Gilles LYON. — Encéphalite subaiguë polioclastique. Étude anatomo-clinique d'une observation (paraît en mémoire original dans la <i>Revue neurologique</i>)..... | 160 | R. THUREL. — Alcoolisation du ganglion de Gasser et complications précoces : herpes du 3 ^e jour et paralysie faciale périphérique du 9 ^e jour..... 157 |
| P. PASSOUANT, B. VIALLEFONT, E. LÉTÉ et J. COSTEAU. — Indications apportées par l'électromyographie des mus- | | VAN GEUCHTEN et J. M. BRUCHER. — La forme dite « transitionnelle » de la sclérose cérébrale diffuse de Schilder (paraît en mémoire original dans la <i>Revue neurologique</i>)..... 160 |
| | | E. WOLINETZ et J. KANONY. — Un curieux cas de discordance clinico-électro-encéphalographique dans une épilepsie chez une jeune fille 156 |

NÉCROLOGIE

Jules BOISSEAU (1878-1961)

Jules BOISSEAU vient de mourir à Nice à 83 ans, après une carrière exemplaire.

Au cours de son internat l'attraction intellectuelle de deux Maîtres exceptionnels, Babinski et Darier, l'avait un moment fait balancer entre la Neurologie et la Dermatologie. Celle-ci parut l'emporter d'abord avec une installation saisonnière à Luchon. Mais, bientôt, la Neurologie prenait définitivement l'avantage avec l'exercice à Nice, où BOISSEAU retrouvait ses collègues, Carlotti, d'Elsnitz et Prat.

La guerre de 1914-1918 allait le confirmer dans cette voie.

Au cours des hostilités, une véritable épidémie d'accidents nerveux nécessita la création de centres neurologiques. Avec G. Roussy et M. d'Elsnitz, BOISSEAU reçut la charge du Centre de Salins. Les résultats qu'il obtient lui valurent le suffrage admiratif de tous et même de ses contradicteurs scientifiques.

La marée montante de ce que l'on appelait alors « troubles physiopathiques » avait en effet amené BOISSEAU à s'opposer sur le plan purement doctrinal de l'Hystérie à son Maître Babinski.

A lire la correspondance échangée à cette occasion entre l'élève et le Maître, on ne sait ce qu'il faut le plus admirer de la véhémence et respectueuse conviction du premier, ou de la sérénité, du respect de l'opinion d'autrui manifestée par le second.

Revenu à Nice, BOISSEAU reprit son activité de consultant ; mais c'est plus tard qu'il découvrit sa véritable voie, lorsque sa nomination au Centre de Prophylaxie lui donna les moyens hospitaliers qui lui avaient été jusque-là refusés. La médecine sociale le conquit et le tint désormais tout entier.

D'abord cantonné à la lutte antivénérienne, il crée bientôt à Nice sous l'égide de la Caisse de Sécurité Sociale, la première consultation de protection maternelle et infantile. En définitive, « l'expérience BOISSEAU » se généralise. Elle est à la source de l'ordonnance du 2 novembre 1945 sur la P.M. et c'est à juste titre que le centre niçois de ses consultations porte aujourd'hui son nom.

Sa retraite fut assombrie par la maladie puis la mort de sa femme et par l'état déclinant de sa propre santé. Depuis plusieurs années BOISSEAU ne quittait plus sa chambre. C'est là, que le 18 janvier, est venue le prendre la mort qu'il appelait et redoutait à la fois, car ce grand infirme adorait la vie.

Si l'on cherche d'un mot, à qualifier le caractère de J. BOISSEAU, celui d'intransigeance loyale vient à l'esprit. Mais d'une intransigeance limitée aux valeurs humaines les plus élevées.

COMMUNICATIONS

***Précisions sur l'application de la centrophénoxine (ANP 235)
dans le traitement de la sclérose latérale amyotrophique :
effet symptomatique passager ; aucune action sur l'évolution,***

par M. J. Sigwald.

A la séance de novembre 1960 de la Société Française de Neurologie, j'ai présenté, avec mes collaborateurs, Bouttier et Raymondeaud, une étude préliminaire sur l'action de fortes doses de centrophénoxine dans le traitement de la sclérose latérale amyotrophique. J'indiquais que les résultats obtenus ne permettaient pas de conclure de l'action de ce corps sur l'évolution de cette redoutable maladie.

En fait, l'observation faite depuis ce temps, montre que l'efficacité n'est que symptomatique, au même titre que celle de quelques autres thérapeutiques. Il n'y a pas de stabilisation de la maladie. La surveillance de mes malades m'a montré que des doses de 2 à 4 g de centrophénoxine amènent généralement une amélioration des mouvements, une possibilité de rééducation ; presque toujours les fibrillations diminuent et peuvent même disparaître ; mais, après quelques mois, la maladie continue à s'étendre vers d'autres territoires et l'amélioration initiale s'estompe dans les zones qui avaient pu récupérer partiellement. Il ne s'agit donc que d'une activité purement symptomatique.

***Indications apportées par l'électromyographie des muscles oculaires
au cours des ophtalmoplégies myasthéniques,***

par MM. P. Passouant, H. Viallefont, E. Lété et J. Costeau.

L'étude électromyographique de la myasthénie concerne habituellement les muscles striés des membres. Les caractères des tracés électromyographiques et les modifications provoquées par la fatigue, soit lors de la contraction musculaire volontaire (Lindsley, 1935), soit lors de stimulations répétées du nerf moteur (Harvey et Masland, 1941), sont bien connues.

Par contre, l'E.M.G. des muscles oculaires a été rarement pratiquée au cours de la myasthénie (Breinin, 1957 ; Sears, Walsh et Teasdal, 1960).

Les ophtalmoplégies sont fréquentes au cours de la myasthénie. Elles en représentent le premier symptôme dans 40 p. 100 des cas. Elles peuvent être isolées et « les paralysies oculaires » myasthéniques malgré leurs caractères : aggravation à la fatigue, périodes de rémission, atteinte dissociée des muscles, sont parfois de diagnostic difficile.

En effet, le muscle oculaire réagit moins bien à la prostigmine que le muscle strié périphérique, et les anticholinestérasiques corrigent moins bien les troubles oculaires que les autres manifestations de la myasthénie.

Pour ces différentes raisons : fréquence des ophtalmoplégies myasthéniques, action limitée de la prostigmine sur les paralysies oculaires, il nous a paru intéressant d'entreprendre l'étude E.M.G. des muscles oculaires au cours de cette maladie.

TECHNIQUE.

L'étude E.M.G. des muscles oculaires a été faite chez trois myasthéniques présentant, soit une forme ophtalmoplégique isolée, soit une forme bulbo-spinale.

Les muscles étudiés ont été : les muscles droits (externe, interne, supérieur et inférieur), ainsi que le muscle releveur de la paupière supérieure. Les muscles obliques n'ont pas été enregistrés.

Les aiguilles utilisées ont été des aiguilles bipolaires avec deux fils accolés à l'intérieur d'une gaine dont le diamètre est de 0,6 mm (aiguille Alvar).

Les enregistrements ont été effectués avec un myocatographe Alvar.

Une anesthésie de la cornée, par instillation de quelques gouttes de cornécaïne a été pratiquée avant l'implantation de l'électrode faite au travers de la conjonctive pour les muscles droits.

Les incidents ont été négligeables et limités à de minimes et rares hémorragies sous-conjonctivales transitoires.

Dans tous les cas, l'électromyogramme a été pratiqué avant et après injection de prostigmine (1,5 cm³ en injection intramusculaire).

RÉSULTATS.

Etant donné l'aspect électromyographique propre aux muscles oculaires, il nous paraît intéressant de rappeler le caractère du muscle oculo-moteur normal, avant d'envisager les modifications observées au cours de la myasthénie.

I. — E.M.G. d'un muscle oculo-moteur normal.

L'E.M.G. des muscles oculaires de l'homme a été précisé par Bjork et Kugelberg (1953 a, 1953 b), puis par Breinin et Moldaver (1955).

Les potentiels d'unité motrice des muscles oculaires sont différents de ceux des muscles des membres. Ces potentiels sont moins voltés (300 à 400 microvolts), plus brefs (1 milli-seconde), et plus rapides.

Lors de la contraction volontaire (regard porté vers le haut), le recrutement des unités motrices est très rapide et la fréquence des unités isolées très élevée, supérieure à 100 par seconde.

En position de regard primaire, un relâchement musculaire n'a pas été observé et une activité soutenue a été enregistrée. Cette constatation est comparable à celle de Bjork et Kugelberg (1953 a). D'autre part, de courtes décharges synchronisées et plus voltées ont été notées et rapportées à de brefs et imperceptibles mouvements des globes oculaires qui se produisent dans cette position de regard.

Ces caractères : potentiels brefs, peu voltés et rapides, recrutement accéléré des unités motrices lors de la contraction volontaire, absence de relâchement musculaire en position de regard primaire, sont très particuliers. Ils sont à rapporter à la constitution anatomique propre aux muscles oculaires : fibres musculaires fines, très richement innervées et très richement vascularisées, constitution anatomique qui est à la base de la fonction très spécialisée de ces muscles.

II. — E.M.G. d'un muscle oculo-moteur myasthénique.

Cette étude est envisagée d'après les résultats obtenus chez trois malades.

Obs. 1. — L. N..., homme de 63 ans. *Ophthalmoplégie myasthénique.*

Apparition en novembre 1959, à l'âge de 62 ans, d'une diplopie dans le regard vertical, majorée en fin de journée.

Un an après, production d'un ptosis droit et d'un strabisme interne gauche, exagérés par la fatigue.

Examen neurologique normal.

Examen ophtalmologique. Ptosis de la paupière supérieure droite associé à une parésie du droit externe gauche.

Examen électromyographique. Électromyogramme du releveur de la paupière droite.

1° Absence d'activité spontanée ;

2° Tracé de contraction maximum du type intermédiaire avec diminution progressive du nombre et de l'amplitude des unités motrices.

Après prostigmine : tracé intermédiaire riche lors de la contraction du muscle.

Obs. 2. — B. H..., femme de 35 ans. Myasthénie bulbo-spinale.

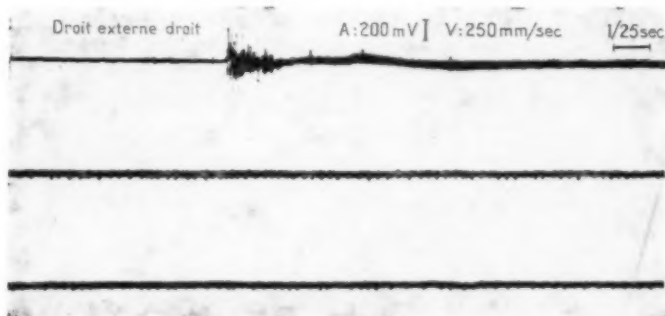


FIG. 1. — E.M.G. du droit externe droit. A la contraction du muscle, bouffée de pointes fines suivie d'un épuisement rapide (*Obs. 2*).

En mai 1960, faiblesse des membres inférieurs.

Apparition, deux mois après, d'un ptosis droit et d'une diplopie intermittente par atteinte du muscle droit externe droit. Ces signes oculaires sont majorés en fin de journée. En complément, voix nasonnée, rejet de liquide par le nez et céphalées occipitales.

Examen neurologique normal.

Examen ophtalmologique : paralysie du droit externe droit, ptosis droit. V.O.D. : 1 ; V.O.G. : 1.

Examen électromyographique :

1° *Muscle droit externe D.* Bouffées de pointes fines bien voltées suivies d'un brusque épuisement. Cette décharge isolée n'est pas accompagnée de mouvements du muscle « parésié » (*fig. 1*).

2° *Releveur de la paupière supérieure droite.* Tracé intermédiaire pauvre évoluant progressivement vers une extinction.

Après prostigmine : tracé intermédiaire riche lors de la contraction musculaire (*fig. 2*).

Obs. 3. — F. H..., femme de 46 ans. Myasthénie bulbo-spinale.

En mai 1960, après une anesthésie locale pour soins dentaires, apparition d'une gêne à la déglutition compliquée rapidement d'une gêne à la mastication, d'une voix nasonnée et d'une faiblesse des muscles du cou.

Apparition presque simultanée d'un ptosis bilatéral et d'une diplopie intermittente.

Enfin, production de paresthésies dans le membre supérieur droit.

Ces manifestations se précisent en fin de journée.

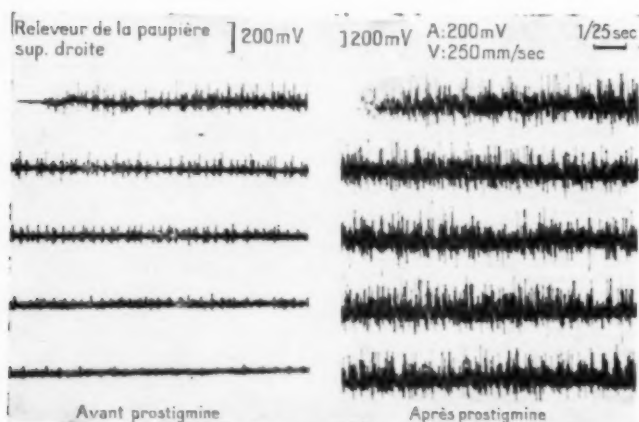


FIG. 2. — E.M.G. du releveur de la paupière supérieure. Épuisement progressif d'un tracé intermédiaire pauvre avec unités motrices de voltage et de nombre décroissants. *Après prostigmine.* Contraction musculaire normale (Obs. 2).

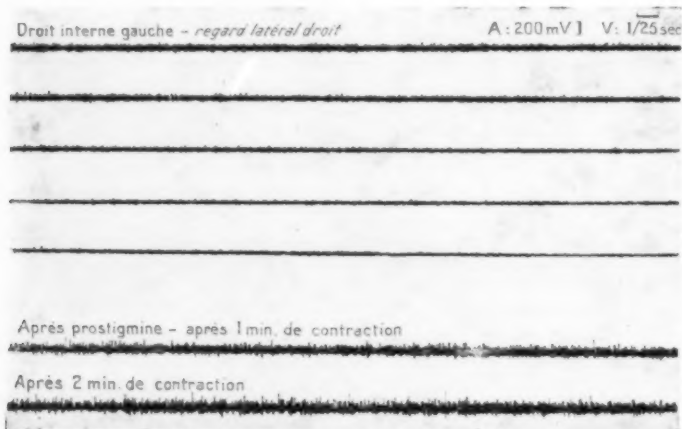


FIG. 3. — E.M.G. du droit interne gauche. Tracé peu volté avec unités mal isolées et épuisement rapide. *Après prostigmine.* Augmentation de l'amplitude, tracé moins volté qu'un tracé normal (Obs. 3).

Examen neurologique normal.

Examen ophtalmologique. Ptosis bilatéral. Parésie du droit interne gauche, du Grand Oblique, parésie du droit inférieur droit. V.O.D. : 0,9 ; V.O.G. : 0,8. Fond d'œil normal.

Examen électromyographique.

Muscle droit interne gauche. Tracé peu volté (100 μ V) avec des unités mal isolées s'épuisant rapidement.

Après prostigmine : Tracé plus volté mais moins riche qu'un tracé normal (fig. 3).

COMMENTAIRES.

L'électromyographie des muscles oculaires a un intérêt certain pour le diagnostic des ophtalmoplégies myasthéniques en précisant la réaction d'épuisement musculaire ainsi que sa correction par la prostigmine. D'après nos résultats, deux points particuliers seront envisagés : 1° l'analogie des anomalies avec celles du muscle strié périphérique ; 2° l'action de la prostigmine.

I. — Les anomalies des muscles oculaires sont comparables à celles des muscles striés périphériques.

Au début du mouvement, on peut enregistrer une bouffée de pointes bien voltées, rapidement décroissantes. Cette volée est semblable à la bouffée initiale de pointes fines d'amplitude décroissante décrite dans les muscles périphériques par Lindsley (1935), Buchtal (1946), Kugelberg (1947), Thiébaud, Isch et Isch-Treussard (1953). A cette décharge fait suite, selon les enregistrements, soit une extinction presque complète, soit un tracé intermédiaire pauvre. Bien que l'extinction ait été observée sur les muscles les plus atteints et que la décharge isolée n'ait pas été accompagnée de mouvements, cet épuisement rapide nous paraît plus commun pour le muscle oculaire que pour le muscle périphérique.

Lors de la contraction volontaire (élévation de la paupière supérieure, regard porté latéralement), un tracé intermédiaire pauvre est enregistré dans les cas les plus typiques. La diminution d'amplitude des unités motrices est accompagnée d'une raréfaction du nombre de ces unités et l'épuisement est rapidement obtenu.

II. — L'action de la prostigmine.

Au cours de nos observations, le test à la prostigmine a été positif. Sous l'effet de la drogue, une augmentation du nombre des unités motrices et de leur amplitude a été obtenue.

Ces résultats ne concordent pas avec ceux de Sears, Walsh et Teasdal (1960). Ces auteurs, en effet, n'ont pas observé après prostigmine une restauration complète des paralysies myasthéniques chez six de leurs sept malades. Si l'injection de prostigmine ou de tensilon enrichit le tracé, le résultat obtenu ne correspond pas à un E.M.G. normal mais à une contraction de « type préfatigue ». Certains de nos enregistrements (fig. 3), caractérisés par des unités motrices peu voltées et partiellement corrigées par la prostigmine, seraient à rapprocher de ceux de Sears et coll. L'interprétation de ce type de tracé est toutefois difficile, étant donné le nombre restreint de nos examens.

La relation de ce type d'anomalies avec la constitution anatomique du muscle enregistré : releveur de la paupière supérieure ou muscle droit, est peu probable. Ce type de tracé ayant été constaté dans ces différents muscles.

Une mauvaise implantation de l'aiguille dans les muscles étudiés paraît devoir être écartée. Dans ces cas, un déplacement de l'électrode n'a pas entraîné de modifications.

La possibilité d'une atteinte myopathique du muscle myasthénique, éventualité soulevée par Sears et coll., est intéressante à envisager. On connaît la fréquence de l'atteinte des muscles striés des membres au cours de la myasthénie. Cette atteinte de degré variable correspond aux lymphorragies de Buzzard dans les formes de début et à une dégénérescence de type myopathique dans les formes avancées (Churchill-Davidson et Richardson, 1959). Elle peut se traduire, du point de vue clinique, par une atrophie musculaire qui, d'après Merritt, se rencontrerait dans 10 p. 100 des cas.

Pour les muscles oculo-moteurs, en complément des observations de Sears et coll., une association myopathie-myasthénie a été signalée par Breinin (1957), et par Huber (1957). Cette association est-elle plus fréquente et plus rapide pour les muscles oculaires que pour les muscles striés des membres ? La dégénérescence myopathique est-elle à l'origine de l'insuffisance de réponse des muscles myasthéniques à la prostigmine ? D'après nos observations, il ne nous est pas possible de répondre actuellement à cette question.

RÉSUMÉ.

L'étude électromyographique des muscles oculaires a été faite au cours de trois cas de myasthénie.

Après une étude électromyographique du muscle oculaire normal, la réaction d'épuisement à l'effort et sa correction par la prostigmine sont étudiées.

D'après les résultats obtenus, la fatigue myasthénique du muscle oculaire présente des analogies avec la fatigue du muscle périphérique.

Certaines variations, soit spontanées, soit après prostigmine, sont rapportées aux caractères propres à la fibre musculaire oculaire et la possibilité de la dégénérescence myopathique est discutée.

BIBLIOGRAPHIE

- BJORK (A.) et KUGELBERG (E.). Motor unit activity in the human extraocular muscles. *E.E.G. Clin. Neurophysiol.*, 1953 a, **5**, n° 2, 271-278.
- BJORK (A.) et KUGELBERG (E.). The clinical activity on the muscles of the eyes and eyelids in various positions and during movements. *E.E.G. Clin. Neurophysiol.*, 1953 b, **5**, n° 4, 595-602.
- BREININ (G. M.). Electromyography. A tool in ocular and neurologic diagnosis : I. Myasthenia Gravis. *A.M.A., Arch. Ophthalmol.*, 1957, **57**, n° 2, 161-164.
- BREININ (G. M.) et MOLDAVER (J.). Electromyography of the human extra-ocular muscles : I. Normal Kinesiology. Divergence mechanism. *A.M.A., Arch. Ophthalmol.*, 1955, **54**, n° 2, 200-210.
- CHURCHILL-DAVIDSON (H. C.) et RICHARDSON (A. I.). A study of neuromuscular transmission in 100 cases of myasthenia gravis. Myasthenia Gravis. *11^e International Symposium*. Los Angeles, 1959, in Ch. Thomas, édit. (in press).
- HARVEY (A. M.) et MASLAND (R. L.). The electromyogram in Myasthenia Gravis. *Bull. Johns Hopkins Hosp.*, 1941, **69**, n° 1, 1-13.
- HUBER (M. A.). Myasthénie (Maladie de Erb-Goldflam) et paralysies des muscles oculaires. *Bull. et mém. Soc. franç. ophth.*, 1957, **70**, 216-232.
- LINDSLEY (D. B.). Myographic and electromyographic studies of Myasthenia Gravis. *Brain*, 1935, **58**, n° 4, 470-482.
- SEARS (M. L.), WALSH (F. B.) et TEASDALL (R. D.). The electromyogram from ocular muscles in Myasthenia Gravis. *A.M.A., Arch. Ophthalmol.*, 1960, **63**, n° 5, 791-798.
- TEASDALL (R. D.) and SEARS (M. L.). Ocular myopathy. Clinical and Electromyographic considerations. *A.M.A., Arch. Neurology*, 1960, **2**, n° 3, 281.
- THIÉBAUT (F.), ISCH (F.) et M^{me} ISCH-TREUSSARD (C.). Diagnostic électromyographique de la myasthénie. *Rev. Neurol.*, 1953, **88**, n° 1, 3-17.

Maladie de Refsum,

par MM. F. Thiébaud, J. Lemoyne et L. Guillaumat.

Le 6 juillet 1939, avec J. Lemoyne et P. Guillaumat, je présentais à la Société de Neurologie un malade atteint d'une affection congénitale qui ne rentrait dans aucun cadre connu (*Rev. Neur.*, 1939-40, t. 71, p. 71-75).

Nous avons revu le malade 20 ans plus tard et nous croyons pouvoir dire maintenant qu'il est atteint de maladie de S. Refsum.

Voici résumée son observation. M. H... Eugène, né le 26-12-1911, est un israélite originaire de Russie. Vers 17 ans, il se plaint d'héméralopie. A partir de 19 ans, apparaissent des troubles de l'équilibre qui entraînent une gêne progressive de la marche tandis que l'acuité auditive diminue. En 1937, à l'âge de 25 ans, il est hospitalisé dans le service de Clovis Vincent. L'examen montre des troubles morphologiques, paraplégiques, visuels et auditifs.

1° *Morphologie*. Homme maigre, roux à la peau blanche parsemée de taches, nævus et petites tumeurs, syndactylie partielle des orteils.

2° *Polynévrite*. Paralyse flasque et atrophique des membres inférieurs, prédominant sur les muscles antéro-externes de la jambe avec D.R. d'où la marche en steppant ; hypoesthésie distale avec perte de la notion de position des orteils ; abolition des achilléens et des rotuliens. Pas de blocage au Stookey, mais dissociation albumino-cytologique du liquide céphalo-rachidien : 1,60 d'albumine pour 15 cell.

3° *Yeux*. Héméralopie avec rétrécissement concentrique considérable des deux champs visuels. V.O.D.G. 5/10. Syndrome de rétinite pigmentaire sans pigment. Existence dans chaque œil d'un kyste ardoisé qui paraît collé sur la rétine.

4° *O.-R.-L.* Hypoacousie de perception sans troubles vestibulaires. Diminution de l'odorat.

Je revois le malade à la Clinique Neurologique de Strasbourg, le 24 décembre 1959. Mêmes troubles morphologiques et polynévritiques, mais la surdité est maintenant complète et la cécité quasi totale.

Entre temps, le malade a été suivi par les D^{rs} Ajuriaguerra, puis Hécaen et Angelergues, ainsi que par les D^{rs} Clin et Miller. Le 10 janvier 1956, il est examiné aux Quinze-Vingts par le D^r Dubois-Poulsen, qui constate un myosis très serré avec abolition du photo-moteur et après correction une V.O.D. à 2/10 et une V.O.G. à 4/10. Le 29 octobre 1956, survient un glaucome aigu à droite motivant une iridencleisis par le D^r Miller, et le lendemain un glaucome aigu gauche traité de la même façon. Au cours des années 1957 et 1958 s'installe progressivement une cataracte bilatérale. Cette même année 1958, une ponction lombaire montre la persistance de la dissociation albumino-cytologique. La cataracte de l'œil droit est opérée le 7 février 1959 et l'acuité visuelle remonte de 1 à 3/10 ; la cataracte de l'œil gauche est opérée en mai 1959, mais une poussée fibrineuse de la chambre antérieure aboutit à l'occlusion pupillaire.

Le 14 mars 1960, un E.E.G. pratiqué par le D^r Fischgold se montre sensiblement normal. Le 14 décembre 1960, aux Quinze-Vingts, Guillaumat constate que l'œil gauche, aveugle, est réduit à un moignon. L'œil droit après correction, a une acuité de 2/10, mais le champ visuel est à peu près réduit au point de fixation. Dans le vitré flotte le kyste déjà vu en 1938 par le D^r Renard ; mais maintenant, il est détaché de la rétine. L'examen du F.O. montre un aspect typique de rétinite pigmentaire : la rétine est exsangue, les artères presque invisibles, les veines réduites à un fil ; la rétine a une couleur ardoisée et est parsemée d'amas pigmentaires et de plaques de dégénérescence et atrophie chororéenne.

Signalons, pour terminer l'absence de troubles génito-urinaires ainsi que l'absence de troubles psychiques.

COMMENTAIRES.

Ce malade, que nous avons présenté à la Société de Neurologie en 1939, ne rentrait dans aucun cadre connu. Six ans plus tard, Sigwald Refsum commençait une série de publications concernant une affection qu'il intitule maintenant « Heredopathia atactica polyneuritiformis ». Parmi les signes constants il mentionne : la rétinite pigmentaire avec héméralopie et réduction des champs visuels, la polynévrite à prédominance distale, l'ataxie et des signes cérébelleux, la dissociation albumino-cytologique du liquide céphalo-rachidien, les anomalies E.C.G. Parmi les signes inconstants, il indique : le myosis avec lenteur du photo-moteur, l'hypoacousie, l'anosmie, une tendance à l'ichthyose, des anomalies du squelette. Refsum, dans un article récent (*World Neurology*, octobre 1960, vol. 1, n° 4, p. 334-347), signale 29 cas publiés provenant de 15 familles. Dans ces 15 familles, les parents n'étaient pas atteints. Dans huit familles, les parents étaient consanguins. Ces constatations suggèrent le caractère récessif de l'affection.

Nous retrouvons chez notre malade : la rétinite pigmentaire, la polynévrite, les troubles de l'équilibre, la dissociation albumino-cytologique, les anomalies pupillaires, la surdité, l'anosmie, les malformations squelettiques.

Une telle concordance clinique nous autorise, croyons-nous, à porter le diagnostic de

maladie de Refsum, malgré l'absence de constatations anatomiques qui, seules, apporteraient un élément de certitude en montrant la névrite hypertrophique interstitielle et la dégénérescence des cordons postérieurs.

Ainsi notre observation de 1939 semble être la première observation publiée d'un syndrome qui n'a été identifié qu'à partir de 1945.

Discussion : M. DEREUX. — J'ai observé, depuis 1944, un malade atteint de la maladie que Sigwald Refsum a décrite en 1945. La relation de ce cas n'a pas encore été publiée. On trouve associés chez mon malade tous les signes qui caractérisent cette affection : rétinite pigmentaire avec héméralopie et rétrécissement concentrique du champ visuel ; polynévrite chronique avec ataxie et tremblement cérébelleux ; surdité ; troubles osseux ; dissociation albumino-cytologique. La famille de notre malade est très touchée et on compte chez ses frères et sœurs plusieurs cas semblables.

Je rapporterais bientôt en détail toutes ces observations. Mais, dès maintenant, je veux insister sur l'exceptionnel intérêt de la communication de Thiébaud, Lemoyne et Guillaumat. Il est certain que leur cas est un cas authentique de maladie de Refsum. Il faut insister sur le fait qu'il a été décrit en 1939 et les rapporteurs du XIV^e Congrès des Sociétés O.N. O. (Toulouse, 14-16 mai 1948) ne savent pas, et pour cause, comment et où classer ce cas. (*Revue oto-neuro-ophthalmologie*, 1948, t. XX, n° 1 à 4, p. 128-129).

Le Président, applaudi à l'unanimité par les membres présents, propose d'appeler la maladie de Refsum : Maladie de Refsum-Thiébaud.

Atteinte oculo-motrice bilatérale dans les hématomas sous-duraux,

par MM. S. Brion *, G. Guiot et J. Rougerie.

Parmi les formes trompeuses des hématomas sous-duraux, certaines orientent vers une lésion du tronc cérébral et conduisent à l'abstention opératoire. A la suite de Nelson, qui le premier attira l'attention sur ces faits en 1942, nous rapportons trois observations d'hématomas sous-duraux et une de tumeur hémisphérique, qui avaient une séméiologie d'atteinte prédominante du tronc cérébral.

Nous résumons ci-dessous ces observations.

Obs. 1. — Homme de 51 ans, éthylique. Traumatisme crânien, 22 jours auparavant, avec brève perte de conscience et otorragie droite. Admission d'urgence dans un tableau fait de confusion mentale, mouvements anormaux bilatéraux cloniques rythmés, Babinski bilatéral ; *signes oculaires associant double ptosis plus marqué à gauche et paralysie de latéralité et verticalité* ; pupilles normales. Troubles végétatifs graves. Pas de signes hémisphériques sauf une discrète différence de tonus des deux membres supérieurs (hypotonie gauche.)

Diagnostic d'encéphalopathie de Wernicke atypique ou de lésion hémorragique du pédoncule. E.E.G. d'interprétation difficile montrant un tracé de coma, mais, en plus, une inactivité gauche. Décès avant le passage en neuro-chirurgie.

Autopsie : hématome sous-dural hémisphérique gauche (rolando-pariétal). Volumineuse hernie temporale gauche. Déformation du pédoncule et hémorragies dans la calotte.

Obs. 2. — Femme de 40 ans. Début par crises B.-J. brachio-faciales gauches, suivies d'hémi-parésie gauche et d'un III^e droit dissocié (strabisme externe, pas de ptosis), le tout régressif. Huit jours plus tard, céphalées, obnubilation, hémiplegie gauche, III^e droit complet. Tableau associant : confusion intense, hémi-parésie gauche, Babinski bilatéral, III^e droit complet extrinsèque et intrinsèque, *ptosis gauche incomplet, paralysie de l'élévation à gauche*. Hypertension artérielle variable. Hypersécrétion pharyngée. Diagnostic d'accident vasculaire du tronc cérébral, mais discordance inexplicable : les crises B.-J.

E.E.G. montrant une détérioration plus importante du tracé à droite et faisant évoquer, devant l'aggravation de la compression et les signes discordants, l'hypothèse d'un hématome sous-dural droit. Confirmation artériographique. Intervention. Guérison de tous les symptômes.

* Chargé de Recherches à l'I.N.H. (P^r Bugnard).

Obs. 3.
tante, hé-
ral, fixe
normales
L'asso-
à une con-
ter le dia-
Artérie-
Interv-
terne de
sous l'in-

Obs. 4.
cience. S-
aucun si-
double p-
gauche,
le diagn-
du D^r M-

Nos
des sign-
plus ou-
bilatéra-
divers
riable.

Il exi-
Ainsi
hernie
cerveau
et parl-
attendu
six cas
ciant p-
(2 cas)
interven-

Avan-
cas 30
tention
différen-
par un-
de cas
par Go-
nouvea-
kystes
le diagn-
tionn-
par lés-
L'in-
l'assoc-
ptosis,
hémato-
Sur
lente d-
d'une

Obs. 3. — Femme de 56 ans. Entrée d'urgence avec un tableau associant obnubilation importante, hémiplegie gauche à prédominance brachiale avec atrophie et contracture, Babinski bilatéral, *fixité du regard (yeux en position médiane) et double ptosis incomplet, plus marqué à droite*, pupilles normales, stase pupillaire bilatérale récente.

L'association obnubilation, signes oculaires rappelle les tableaux des cas I et II, et fait conclure à une compression du tronc cérébral par une lésion à distance, et l'intensité de l'hémiplegie fait porter le diagnostic de néoformation hémisphérique droite.

Artériographie carotidienne droite : tumeur pariétale.

Intervention : gliome pariétal affleurant en P₁, en arrière de Pa et s'étendant jusqu'à la face interne de l'hémisphère. Régression des signes oculaires et de la confusion dès avant l'intervention sous l'influence des solutions hypertoniques. Récupération partielle postopératoire de l'hémiplegie.

Obs. IV. — Homme de 41 ans, éthylique, Traumatisme frontal gauche avec brève perte de conscience. Sevrage alcoolique. 36 heures après, crise d'agitation interprétée comme un prédelirium ; aucun signe neurologique. 12 heures plus tard, malade calme, mais tableau de confusion intense, *double ptosis avec divergence oculaire, parésie de verticalité et latéralité*, pupilles normales, hémiparésie gauche, Babinski bilatéral. Diagnostic d'hématome sous-dural de côté incertain. L'E.E.G. confirme le diagnostic et donne un siège frontal gauche, que confirme l'artériographie. Intervention (Service du Dr Mazars) suivie de guérison complète.

Nos quatre observations ont pour trait commun d'associer une confusion mentale et des signes oculaires ; ces derniers sont très particuliers car ils comportent une paralysie plus ou moins complète des mouvements conjugués des globes oculaires et un ptosis bilatéral incomplet, généralement plus marqué du côté de la lésion. On trouvait, en outre, divers signes bilatéraux et des signes parétiques localisateurs unilatéraux d'intensité variable.

Il existe peu d'observations de ce genre dans la littérature.

Ainsi Vincent, David et Thiébaud n'en mentionnent pas dans leur tableau de la hernie temporale, mais il s'agit de cas plus aigus. Le Beau, dans sa thèse sur l'œdème du cerveau, signale le défaut d'élévation du regard à la phase terminale des hernies temporales et parle aussi de chute des paupières, qu'il rattache à la somnolence. Il faut, en fait, attendre Nelson qui, le premier, individualise ces faits en 1942 ; à cette époque, il rapporte six cas d'hématomes sous-duraux qui avaient eu des signes oculaires particuliers, associant paralysies de fonction, troubles pupillaires et ptosis unilatéral (3 cas) ou bilatéral (2 cas) ; ces signes avaient égaré le diagnostic et abouti à la mort dans deux cas et à des interventions tardives suivies néanmoins de guérison dans les quatre autres.

Avant Nelson, on ne trouve que quelques cas sporadiques ; cas 8 de Putnam et Cushing, cas 30 de Kunkel et Dandy, cas de Lord. Le mérite de Nelson est donc d'avoir attiré l'attention sur un groupe de faits bien particuliers évoquant une lésion du tronc cérébral et différents des atteintes oculo-motrices unilatérales jusque-là bien connues et explicables par une atteinte périphérique des nerfs. Pourtant, depuis la publication de 1942, très peu de cas analogues ont été signalés. Des allusions sporadiques y sont faites, par exemple par Govan et Walsh, Clark et Goody. Cependant, en 1956, Johnson et Yates insistent à nouveau sur ces faits et rapportent des paralysies de l'élévation, symptomatiques de deux kystes frontaux, un abcès frontal et un hématome sous-dural bilatéral, mais ayant égaré le diagnostic vers des néoformations de la région pinéale. Plus récemment, Howell mentionne double ptosis et paralysie de verticalité dans les compressions du tronc cérébral par lésions sus-tentorielle, mais sans donner de référence précise.

L'intérêt de ces faits est pourtant très grand. Sur le plan diagnostique, elles montrent que l'association troubles de la conscience, parésie des mouvements associés des yeux, double ptosis, a une valeur séméiologique de compression à distance du tronc cérébral, par un hématome sous-dural ou une néoformation corticale de localisation similaire.

Sur le plan physiopathologique, ces troubles paraissent dépendre d'une compression lente du tronc cérébral, par abaissement vertical du pédoncule compliqué éventuellement d'une hernie temporale postérieure comprimant le tectum. Le double ptosis nous semble

plus en rapport avec une atteinte nucléaire ou supranucléaire du III dans le tectum, qu'avec un double étirement du nerf sur le ligament pétroclinoidien (Lazorthes), car on devrait alors observer fréquemment une mydriase, ce qui n'est pas le cas.

BIBLIOGRAPHIE

- CLARK (E. S.) et GOODY (W.). Ipsilateral third cranial nerve palsy as a presenting sign in acute subdural Hematoma. *Brain*, 1953, **76**, 2, p. 266-278.
- GOVAN (C. D.) et WALSH (F. B.). Symptomatology of subdural hematoma in infants and in adults. *Archives of Ophthalmology*, 1947, **37**, 6, pp. 701-715.
- HOWELL (D. A.). Upper brain-stem compression and foraminal infarction with intracranial space-occupying lesions and brain swelling. *Brain*, 1959, **82**, 4, pp. 525-550.
- JOHNSON (R. T.) et YATES (P. O.). Clinico-Pathological aspects of pressure changes at the tentorium. *Acta Radiologica*, Stockholm, 1956, **46**, pp. 242-249.
- KUNKEL (P. A.) et DANDY (W. E.). Subdural hematoma. *Archives of Surgery*, 1939, **88**, 1, pp. 24-54.
- LAZORTHES (G.). La paralysie totale du III, la mydriase unilatérale dans les traumatismes crâniens et dans l'engagement temporal. Étude anatomique. Conclusions pathogéniques et pratiques. *Neuro-chirurgie*, 1955, **1**, 1, pp. 52-69.
- LE BEAU (J.). *L'œdème du cerveau. Son rôle dans l'évolution des tumeurs et des abcès intracrâniens*. Thèse Paris, 1937.
- LORD. Cité par NELSON.
- NELSON (J.). Involvement of the brain stem in the presence of subdural hematoma. *J.A.M.A.*, 1942, **119**, 6, pp. 864-867.
- PUTNAM (T. J.) et CUSHING (H.). Chronic subdural Hematoma. *Archives of Surgery*, 1925, **11**, 7, 329-393.
- VINCENT (Cl.), DAVID (M.) et THIÉBAUT (F.). Le cône de pression temporal dans les tumeurs des hémisphères cérébraux. *Revue Neurologique*, 1936, **65**, 3, pp. 536-545.

Un curieux cas de discordance clinico-électro-encéphalographique dans une épilepsie chez une jeune fille,

par MM. E. Wolinetz J. et Kanony.

L'histoire de la jeune fille que nous présentons devant vous peut être résumée en très peu de mots.

Depuis mars 1959, elle présente des crises cloniques focalisées au bras gauche, se généralisant parfois.

Les électroencéphalogrammes montrent constamment un tracé de Petit Mal photosensible. L'affection est très rebelle aux traitements ; les investigations paracliniques ne révèlent aucune cause évidente à ce tableau singulier.

Voici l'histoire un peu plus détaillée : en mars 1959, alors que Danielle avait 13 ans, elle a constaté que son bras gauche se mettait à trembler pendant quelques secondes ; en juin et en juillet, le même phénomène s'est reproduit et, le surlendemain de ce troisième accident, elle a eu un électro-encéphalogramme.

Je l'ai vue en février 1960, alors qu'elle venait d'avoir trois crises convulsives généralisées, ayant toutes les trois commencé par des secousses du bras gauche, et l'une d'elles même motivé une tentative infructueuse d'arrêt de la crise par striction volontaire du bras.

Les témoins de ces crises disent qu'il n'y avait pas eu de cyanose ni d'émission d'urine.

L'examen neurologique s'est montré à peu près normal, à part peut-être une nuance infime de déficit gauche.

Un traitement énergique fut institué et, sous traitement, deux mois plus tard, on pratiqua un nouvel électroencéphalogramme.

Quinze jours après, une artériographie à droite fut pratiquée par le Dr Rosier Chopin, elle s'est montrée normale.

Deux mois plus tard, un gamma-encéphalogramme se montra négatif.

Nous l'avons revue en janvier 1961, toujours sous traitement, elle avait eu une crise au mois d'août 1960 généralisée à début brachial, et depuis elle présente à intervalles irréguliers, des crises focalisées du bras, durant quelques secondes, peu gênantes'en soi, mais qui la remplissent d'appréhension. Pratiquement tous les jours.

Les règles n'ont pas d'influence sur le rythme de ces crises et la malade supporte, sans conséquence fâcheuse, la télévision.

Jusqu'ici donc, rien de bien extraordinaire, bien que dans les antécédents, on ne trouve aucune étiologie notable.

Ce qui est particulier, c'est l'aspect des électroencéphalogrammes successifs. Dès le premier (juillet 1959) on avait été surpris par un aspect plutôt en faveur d'une épilepsie généralisée ;

— le deuxième montrait encore, malgré le traitement, des signes de Grand Mal, mais avec une image de Petit Mal sous stimulation lumineuse intermittente ;

— enfin, le dernier tracé, qui vient d'être pratiqué, montre toujours les images de Petit Mal et toujours pas la moindre focalisation.

A ce tableau de discordances, il convient d'ajouter le peu d'influence du traitement qui, jusqu'à présent, a comporté : Épidione et Gardénal, puis Épidione, Solantyl et Gardénal, et tout récemment un essai de Glior.

COMMENTAIRE.

La recherche de cas analogues par le dépouillement des comptes rendus de la Société Electroencéphalographique, ne nous a pas permis d'obtenir des résultats fructueux.

Certes, on sait que le tracé dit de Petit Mal s'accompagne d'une grande variété de phénomènes cliniques, depuis l'absence simple jusqu'aux grands phénomènes psychomoteurs, en passant par de nombreuses formes d'équivalents.

M. Alajouanine a montré ici même des cas de Petit Mal avec abaissement, élévation ou torsion de la tête sans perte de connaissance et qui sont assez « focalisées », pouvons-nous dire. MM. Roger, Gastaut et Mme Roger (*Revue neurologique*, 94, n° 4, 1956, p. 362-364) ont, en outre, apporté trois cas de crises B.-J., deux visuelles et une sensitive, dont les tracés étaient sensiblement comparables aux nôtres, avec une courte bibliographie. Ils font état de la rareté de ces cas.

D'autre part, il est bien connu que certaines crises brava-jacksoniennes n'ont pas de traduction électrique ; mais, enfin, quelle singulière coïncidence aurons-nous à envisager s'il fallait admettre que, chez notre malade, il y a justement une épilepsie brava-jacksonienne sans altération électrique, et un Petit Mal photo-sensible sans traduction clinique.

Nous pensons que, jusqu'à plus ample informé, il plus est simple de considérer que des expressions électriques bilatérales synchrones peuvent, pour des raisons que nous échappent avoir une traduction unilatérale avec ou sans généralisation.

Alcoolisation du ganglion de Gasser et complications précoces : herpès du 3^e jour et paralysie faciale périphérique du 9^e jour,

par M. R. Thurel.

Les manifestations faisant immédiatement suite à l'alcoolisation du ganglion de Gasser et tenant à la diffusion de l'alcool aux formations nerveuses du voisinage ne méritent pas le nom de complications, puisque, loin de les redouter, nous les souhaitons et qu'il est en notre pouvoir de les réduire à quelques réactions de courte durée et ne laissant pas de traces.

Seules comptent comme complications celles qui relèvent de la destruction du ganglion de Gasser, quelle que soit d'ailleurs la cause de celle-ci, alcoolisation ou neuro-chirurgie, et qu'il n'est pas en notre pouvoir d'éviter. Elles sont de deux ordres :

— l'herpès du 3^e jour et la paralysie faciale périphérique du 9^e jour, qui sont des maladies intercurrentes, se développant à la faveur des modifications tissulaires locales produites par la destruction du ganglion de Gasser dans ses éléments sensitifs et neuro-végétatifs ;

— les troubles trophiques et les douleurs du type continu, qui sont le fait de séquelles cicatricielles irritatives pour le sympathique paratrigéminéal.

Nous n'envisagerons aujourd'hui que les complications du premier groupe; celles du second feront l'objet d'une autre communication.

Herpès du 3^e jour.

L'herpès ne devient complication véritable que si l'on admet que la kératite neuro-paralytique précoce est son fait ; mais, alors que l'inoffensif herpès naso-labial est la règle, l'herpès cornéen est l'exception, à moins que, faute de précautions compensatrices de la suppression de son réflexe protecteur, la cornée ne subisse une effraction, qui favorise la localisation de l'herpès à son niveau.

La grande fréquence de l'herpès naso-labial, que l'on observe même chez les malades qui n'y étaient pas sujets jusque-là, son apparition le 3^e jour et sa localisation du côté alcoolisé ne laissent aucun doute sur le rôle joué par la destruction du ganglion de Gasser.

Le virus herpétique vit en saprophyte de l'homme, surtout dans la cavité buccale, et ne devient virulent que dans certaines conditions, générales et locales, qui ont pour effet une baisse de l'état d'immunité.

Les causes locales de réactivation sont les plus faciles à apprécier : elles tiennent ici moins à l'anesthésie produite par la destruction des neurones sensitifs qu'aux modifications tissulaires vasculo-symphatiques.

L'alcoolisation des branches périphériques du trijumeau ne se complique jamais d'herpès et, dans plusieurs cas d'alcoolisation incomplète du ganglion de Gasser, n'ayant supprimé la sensibilité que dans les territoires du maxillaire inférieur et de l'ophtalmique, l'éruption herpétique n'en a pas moins son siège habituel naso-labial, bien que le territoire du nerf maxillaire supérieur ne soit pas anesthésié.

Un autre argument en faveur de cette interprétation nous est donné par le fait que les malades qui ne sont pas sujets à l'herpès n'en auront pas ultérieurement, bien que l'anesthésie persiste aussi forte qu'aux premiers jours ; cela tient à ce que les perturbations, apportées par la destruction du sympathique paratrigéminéal et qui sont les principales responsables, sont temporaires.

Tout se passe comme si la résistance des tissus, leur tonus immunotropique, selon l'expression de Levaditi, subissait une baisse et qu'à la faveur de celle-ci l'infection herpétique devenait virulente et même plus virulente que dans n'importe quelle autre condition : l'éruption est, en effet, le plus souvent floride et, si l'infection herpétique n'offre pas de gravité pour autant, il n'en est pas de même chez l'animal, comme en témoigne le fait suivant.

Avec des produits herpétiques prélevés sur une malade ayant subi une alcoolisation du ganglion de Gasser deux jours auparavant, nous inoculons un lapin par scarification de la cornée du côté droit : dès le 2^e jour, la kératite fait son apparition ; le 7^e jour, l'animal ne tient plus sur ses pattes, mais reste couché sur le côté droit et se déplace dans cette attitude à l'aide des pattes de devant, exécutant un mouvement de rotation dans le sens des aiguilles d'une montre, et, si on le suspend par la tête, son corps présente une incurvation à concavité droite et la patte postérieure droite reste immobile, alors que la gauche effectue encore quelques mouvements de faible amplitude ; le 9^e jour, il peut se dresser sur les pattes de devant, mais le train postérieur est encore parésié ; le 12^e jour, il est apparemment guéri, mais tout n'est pas fini. Il s'agissait d'une femelle et celle-ci devait mettre bas quelques jours plus tard sept petits ; cinq meurent presque aussitôt et les deux survivants font une paralysie du train postérieur et meurent à leur tour.

A l'origine de la *kératite neuro-paralytique précoce*, nous incriminons volontiers l'infection herpétique, qui trouve des conditions favorables à son développement aussi bien au niveau de la cornée que dans les autres parties du territoire du trijumeau.

Rappelons ici les expériences de Grüter, qui essaie en vain d'inoculer l'herpès à la cornée de l'homme sur des yeux aveugles ou malades (glaucome, trachome) et n'obtient de résultats positifs que chez les malades, qui avaient subi auparavant une alcoolisation du ganglion de Gasser ou une neurotomie rétro-gassérienne.

La disproportion de fréquence entre la localisation naso-labiale, qui est la règle, et la localisation cornéenne, qui est l'exception, tient à ce que l'herpès, pour se développer, a besoin de portes d'entrée. Il en existe au niveau de la bouche et, à la faveur de l'anesthésie, se produisent des érosions dentaires, notamment en regard de la canine ; la cornée n'en présente pas à l'état normal et, si la perte de son réflexe protecteur l'expose aux traumatismes, elle est compensée, dans une certaine mesure, par les précautions d'usage.

La nécessité d'une porte d'entrée fait que la date d'apparition de l'herpès cornéen dépend de celle de la lésion traumatique, d'où la possibilité d'un décalage dans le temps entre l'herpès naso-labial et l'herpès cornéen.

Il ne faut pas trop compter sur l'aspect de la lésion cornéenne pour établir son origine herpétique. L'association d'un herpès palpébral, comme dans une observation d'André Sicard, constitue évidemment un bon élément de diagnostic. L'inoculation à la cornée du lapin s'est montrée positive dans les cas où elle a été pratiquée, mais ceux-ci sont trop peu nombreux pour déterminer la fréquence relative de l'origine herpétique de la kératite neuro-paralytique précoce.

Les recherches dans ce sens méritent d'être poursuivies et seront facilitées par les acquisitions nouvelles de la microbiologie : isolement du virus herpétique par l'inoculation sur la membrane chorio-allantoïdienne de l'embryon de poulet et culture du virus sur les cultures de tissus.

Par ailleurs, le dosage des anticorps neutralisants et des anticorps déviant le complément montrera sans doute une dissociation entre l'état immunitaire général et l'état immunitaire local et confirmera l'hypersensibilité tissulaire locale engendrée par l'alcoolisation du ganglion de Gasser.

Paralysie faciale périphérique du 9^e jour.

La paralysie faciale périphérique du 9^e jour doit également être attribuée à l'action favorisante de l'alcoolisation du ganglion de Gasser, mais, alors que l'herpès est très fréquent, la paralysie faciale est rare, puisque nous n'avons eu affaire à elle que huit fois. La similitude des observations nous dispense de les rapporter toutes ; voici la dernière, qui doit d'être choisie comme exemple à la bilatéralité de la névralgie, de l'alcoolisation du ganglion de Gasser et de la paralysie faciale consécutive.

M^{me} Joud..., âgé de 65 ans, souffre depuis deux ans, d'une névralgie faciale droite, localisée aux territoires maxillaires supérieur et inférieur.

L'alcoolisation du Gasser droit comporte quelques manifestations immédiates et momentanées, traduisant la diffusion de l'alcool aux formations nerveuses du voisinage (mydriase paralytique droite parésie du VI droit, nystagmus rotatoire horaire) et se complique, le 3^e jour, d'un herpès péri-buccal droit et le 11^e jour, d'une paralysie faciale périphérique droite ; une blépharoraphie préventive est pratiquée et maintenue trois mois, bien qu'il n'y ait pas eu de kératite et que la paralysie faciale ait régressé en un mois.

Un an plus tard, le côté gauche est pris à son tour et, en quelques mois, les douleurs deviennent, intolérables. Leur localisation au territoire du nerf maxillaire inférieur incite à pratiquer d'emblée une alcoolisation du ganglion de Gasser gauche et celle-ci a les mêmes effets que l'alcoolisation du ganglion de Gasser droit :

- effets immédiats et momentanés par diffusion de l'alcool aux formations nerveuses du voisinage (mydriase paralytique bilatérale, parésie du III et du VI gauches, nystagmus rotatoire antihoraire) ;
- en 48 heures, herpès péri-buccal gauche ;

— et le 10^e jour, paralysie faciale périphérique gauche; une blépharoraphie préventive est pratiquée et maintenue deux mois, bien qu'il n'y ait pas eu de kératite et que la paralysie faciale ait régressé en un mois.

La malade est revenue nous voir un an plus tard, accusant quelques sensations anormales dans l'hémiface droite et dans l'hémiface gauche et nous avons pu vérifier qu'il ne restait aucune trace des paralysies faciales périphériques.

La date d'apparition de la paralysie faciale, que nous avons fixée au 9^e jour, aurait pu aussi bien être fixée aux 10^e, 11^e ou 12^e jours; cette fixité relative nous autorise à rejeter l'hypothèse d'une simple coïncidence et à admettre que l'alcoolisation du ganglion de Gasser y est pour quelque chose. Il ne saurait être question ici d'une action directe de l'alcool, dont les effets sont immédiats, et il n'est même pas nécessaire que le nerf facial ait été sensibilisé par une atteinte préalable au moment de l'alcoolisation.

Nous incriminons les modifications apportées par l'alcoolisation du ganglion de Gasser et, avec lui, du sympathique paratrigéminale dans la nutrition des tissus et dans leur résistance aux infections. Si la période de neuf jours qui sépare l'alcoolisation du ganglion de Gasser de l'apparition de la paralysie faciale représente la phase d'incubation de la maladie, nous avons là un argument en faveur de son origine infectieuse et, avec la durée de la période d'incubation, nous possédons un des éléments servant à l'individualisation des maladies infectieuses, dont nous ne connaissons pas l'agent causal.

Par elle-même, la paralysie faciale du 9^e jour n'offre rien de bien particulier et la question se pose de son assimilation à la paralysie faciale *a frigore*, dont l'étiologie est également indéterminée et qui se rencontre avec une relative fréquence chez les malades atteints de névralgie faciale, en dehors de toute alcoolisation.

Elle en diffère cependant par son évolution: installation en 24 à 48 heures, durée trois à quatre semaines et, surtout, régression complète sans laisser de traces; il peut en être ainsi de la paralysie faciale *a frigore*, mais bien souvent la régénération est plus longue et défectueuse.

La paralysie faciale du 9^e jour n'aurait donc par elle-même que peu d'importance, si ce n'était le risque augmenté de la kératite neuro-paralytique du fait de l'inocclusion palpébrale et la nécessité d'une blépharoraphie préventive; aussi, doit-on prévenir le malade et le médecin traitant de cette éventualité.

Aspects artériographiques dans les syndromes vasculaires du tronc cérébral,

par MM. M. Bergouignan, L. Arné et M. Salles.

(Paraît en mémoire original dans la *Revue neurologique*.)

Encéphalite subaiguë polioclastique. Étude anatomo-clinique d'une observation,

par MM. Julien Marie et Gilles Lyon.

(Paraîtra en mémoire original dans la *Revue neurologique*.)

La forme dite " transitionnelle " de la sclérose cérébrale diffuse de Schilder,

par MM. Van Gehuchten et J. M. Brucher.

(Paraît en mémoire original dans la *Revue neurologique*.)

ANALYSES

NEUROLOGIE

ÉTUDES SPÉCIALES

BIBLIOGRAPHIE

FISCHGOLD (H.) et GASTAUT (H.). Rayons X, radio-isotopes et E.E.G. dans l'épilepsie, un vol, in-8° jesus, 266 p., 117 fig., 48 planches et tableaux. Supplément n° 17, *Electroencephalography and Clinical Neurophysiology*, Masson et Cie édit., Paris 1960, prix broché : 65 NF.

Un volume sur l'épilepsie, qui associe en tête les noms de H. Fischgold et H. Gastaut, sait d'avance à quelle audience il sera appelé auprès du public médical. Quand il représente en outre, comme c'est le cas, l'apport d'une série de compétences groupées à l'occasion d'un grand Colloque, la certitude du bénéfice est aussitôt renforcée, d'autant que c'est la première fois qu'un ouvrage est entièrement consacré aux explorations complémentaires ou paracliniques dans l'épilepsie.

Pendant des siècles, on s'est contenté de décrire l'épilepsie en termes cliniques : le début, le déroulement et la fin des crises, racontés par le malade et son entourage ou observés par le médecin, en constituant l'étoffe principale. Par la suite, les progrès de la neuro-pathologie et de la neuro-chirurgie ont amené à mettre l'accent sur la lésion macroscopique ou histologique d'où jaillit la crise. Ainsi l'électroencéphalographie a révolutionné le diagnostic et le traitement de l'épilepsie en utilisant les signaux que le cerveau émet pendant et surtout en dehors des crises. Il ne fallait cependant pas que la contribution diagnostique de l'E.E.G., aussi considérable soit-elle, fasse oublier ce que peuvent apporter les autres techniques d'exploration du système nerveux.

Tel a été le but de ce Colloque de Marseille, dont le thème était l'étude des relations entre les données morphologiques (cranio-cérébro-faciales) et électroencéphalographiques. Centré sur la radiographie du crâne et du cerveau de l'épileptique à tout âge et dans les formes les plus diverses du mal comitial, il a fait une place importante à la gamma-encéphalographie, mais supposait connue l'E.E.G. de l'épilepsie, largement exposée ailleurs.

Neuro-radiologues, cliniciens et neuro-chirurgiens se sont joints à cette occasion aux fidèles de l'E.E.G. qui assurent le succès des colloques de Marseille depuis 1950. Ils ont fait la part des lacunes et des réponses positives particulières à chaque technique, ils ont étudié

la convergence et la divergence des informations données, ainsi que la hiérarchisation des méthodes d'exploration du cerveau.

L'ouvrage s'adresse donc à tous les médecins intéressés par la maladie épileptique, du praticien au neurochirurgien en passant par le pédiatre et le neurologue. Mais il constitue, avant tout, un manuel indispensable à tous les radiologistes, auxquels on adresse aujourd'hui tout sujet suspect ou atteint d'épilepsie. Il rassemble en effet les contributions des meilleurs ayant travaillé dans le domaine de l'épilepsie. L'illustration radiographique, de haute qualité, occupe une place importante dans ce livre dont le succès sera grand.

P. MOLLARET.

OLIVECRONA (H.) et TONNIS (W.). Manuel de Neuro-Chirurgie, 1 volume, 1^{re} partie (Handbuch der Neuro-chirurgie, 1^{er} Band, 1^{er} Teil) 1 vol., in-4°, 719 pages, 471 fig. en noir et en couleurs, Springer, édit., Berlin, 1959, prix relié : DM 365.

Ce premier volume s'ouvre sur une page d'introduction des Prs H. Olivecrona, de Stockholm et W. Tonnis, de Cologne, responsables de la création d'un monumental « Manuel » (Handbuch) de Neuro-chirurgie ; introduction dans laquelle sont rappelées les étapes parcourues depuis Harvey Cushing.

Le lecteur est ensuite redevable des quatre-vingt-dix premières pages aux Prs Helmut Ferner et Rudolf Kautzky, de Hambourg, pour l'exposé de l'anatomie du cerveau, de ses enveloppes de son système vasculaire et pour l'étude topographique des régions particulièrement importantes du point de vue neuro-chirurgical.

Le Pr G. Schaltenbrand de Würzburg et le Pr H. Wolff, de Kiel, exposent les mécanismes de production et de circulation du liquide céphalo-rachidien, les diverses recherches qualitatives et quantitatives susceptibles d'être pratiquées, enfin les troubles liquidiens observables au cours des affections et syndromes divers.

Les troubles de la tension intracranienne au cours des multiples processus pathologiques, leur interprétation dans le diagnostic clinique et radiologique sont présentés par le Pr K. J. Zülch, de Cologne.

Le Pr W. Tönns, de Cologne poursuit l'étude du problème de l'hypertension intracranienne ; sous le titre : « Physiopathologie et Clinique des hypertensions intracrâniennes », sont examinés les troubles circulatoires généraux, locaux, le retentissement tensionnel sur les fonctions cérébrales, la symptomatologie engendrée par les étranglements et hernies méencéphaliques, bulbaires, cérébraux, ainsi que le traitement de ces états hypertensifs.

La partie d'Electroencéphalographie clinique : dans ses généralités et ses particularités au cours des divers états pathologiques, la corticographie, la sous-corticographie, est traitée par le Dr H. W. Steinmann, de Cologne.

L'électromyographie clinique qui, depuis plus d'une décade, a pris place au nombre des moyens d'investigation en quelque sorte classiques, occupe dans ce traité, une quinzaine de pages, au cours desquelles le Pr Eric Kugelberg, de Stockholm, expose les méthodes mises en œuvre et les réponses obtenues sur le muscle normal puis dans les cas de maladies neurogènes et musculaires. (Ce chapitre est rédigé en anglais.)

La dernière partie du volume, soit plus de cent pages, est consacrée aux fondements et à la technique de travail par les isotopes radioactifs. Le Pr W. Maurer, de Cologne, responsable de ces chapitres en expose toutes les particularités à partir de la structure même de l'atome et de ses particules élémentaires. Radioactivité naturelle, familles radio-actives, transformations du noyau, désintégrations, isotopes, mesure et mise en évidence de la radio-activité des isotopes, méthodes des diverses utilisations, association autoradiographie, etc., constituent autant de sous-chapitres minutieusement exposés, dans tous leurs détails et plus spécialement en raison de leur utilisation relativement nouvelle dans l'arsenal thérapeutique et diagnostique.

Chacun de ces chapitres est accompagné de sa bibliographie propre, toujours considérable. Il existe en outre en fin de volume un index des matières et des noms.

Enfin l'habituelle magnifique présentation des traités édités par la maison Springer se retrouve en cet ouvrage.

H. M.

BIEMOND (A.). Recherches neurologiques récentes. (Recent Neurological Research) 1 vol., 330 pages, Elsevier, édit., Amsterdam, 1959.

Les vingt-huit mémoires groupés dans ce volume constituent, s'il en était besoin, un témoignage éloquent de l'activité de la Société de Neurologie d'Amsterdam, qui célèbre son cinquantième anniversaire. Il s'agit en effet de travaux originaux les plus divers, de neurologie clinique et expérimentale, de neuropathologie, de neuro-anatomie et de neuro-chirurgie ; chaque auteur ayant été prié d'exposer un thème de son choix, dans le domaine de sa spécialité. Les titres de ces mémoires précédés de deux pages d'une préface signée par A. Biemond, L. van der Horst, E. de Vries, W. A. den Hartog Jager et J. Scholten et dans laquelle est fait l'historique de la Société, sont les suivants :

Observations sur la dystrophie myotonique, par J. Bethlem. — Dégénération aiguë des grains du cervelet chez une malade traitée par la streptomycine pour tuberculose hépatosplénique, par A. Biemond. — Synapses conditionnées, par S. T. Bok. — Echo-encéphalographie comme auxiliaire dans le diagnostic des hématomes sub- et extradural, par J. W. G. Ter Braak, W. A. M. Grandia et M. de Wlieger. — Note sur les constituants rhinencéphaliques du thalamus dorsal : noyaux parataeniaux et dorso-médian, par J. Droggelaar Fortuyn, F. Hiddema et J. A. R. Sanders-Woudstra. — Recherches comparées sur le retour de la sensation aux greffes cutanées, par J. F. Folkerts, A. J. Snee et H. A. H. A. Meijling. — Recherches en neuropsychologie. Troubles asémiotiques et localisation, par F. Grewel. — Pléocytose du liquide céphalo-rachidien comme premier symptôme d'une formation maligne du système nerveux central, par M. P. A. M. de Grood et B. J. C. den Hartog. — Dégénération nutritionnelle expérimentale des cellules motrices des cornes antérieures chez les cobayes, par W. A. den Hartog Jager. — Études sur l'histopathogénie des gliomes cérébraux, par L. van der Horst et F. C. Stam. — Épilepsie idiopathique et gliome cérébral, par W. Kramer. — Le syndrome posttraumatique et le phénomène de transsudation de la membrane arachnoïde, par W. Luyendijk. — Sur la dissociation entre pallesthésie et kinesthésie, par D. Moffie. — Sur les niveaux structuraux et fonctionnels dans l'organisation du système nerveux en relation avec son activité intégrative, (par J. J. G. Prick. — Syndrome atonique-astatique de Foerster, par A. van Rossum. — Atrophie unilatérale du fornix, par V. W. D. Schenk. — Le syndrome de Mills, par W. G. Sillevius Smitt et J. Willemse. — Le facteur temps dans les altérations régressives du tronc cérébral, par J. L. M. Sinnige. — Histopathogénie et dégénérescence maligne de l'oligodendrogliome chez le Rat, par F. C. Stam et J. M. Scholten. — « Myélopathie » diabétique avec formation de fibres nerveuses aberrantes dans la moelle, par H. W. Stenvers. — De la tuméfaction axonale des cellules de Purkinje, par J. M. J. Tans. — Neurologie des états de conscience par C. T. van Valkenburg. — Expériences cliniques sur le diabète insipide dans des cas neurologiques : I. Influences du stress, par H. Verbiest. — Étude comparative de l'odographie de la moelle de quelques ongulés et de l'éléphant, par W. J. C. Verhaart. — Anomie (ou aphasie amnésique), par A. Verjaal. — Tumeur cérébelleuse inhabituelle avec métastases inhabituelles, par A. C. de Vet. — Encéphalite expérimentale chez le singe, ressemblant à la poliomyélite antérieure aiguë, causée par le virus Echo, par E. de Vries. — Découvertes électroencéphalographiques dans un cas d'épilepsie photogénique, par P. M. van Wulfften Palthe.

Un index des matières complète ce volume publié sous la direction du Pr A. Biemond.

H. M.

MACKAY (R. P.), WORTIS (S. B.) et SUGAR (O.). *Annuaire 1958-1959 et 1959-1960 de Neurologie, Psychiatrie et Neuro-Chirurgie* (Year book of Neurology, Psychiatry and Neurosurgery), 2 vol., in-8° écu, 622 p., 109 fig. et 640 p., 113 fig. The Year Book Publishers, édit., Chicago, 1959 et 1960, prix reliés : \$ 8,50 et 9.

Les acquisitions des deux dernières années, dans le domaine de la neurologie, de la psychiatrie et de la neuro-chirurgie, se sont vu condensées dans deux volumes conformes aux directives qui ont connu le succès mérité depuis un temps déjà appréciable. Les mêmes responsables ont gardé chacun leur chapitre consacré.

Il ne saurait être question, à l'évidence, d'analyser ce qui est déjà un condensé d'analyse. Mais il est intéressant de voir ce qui est apparu marquant aux yeux de nos collègues américains.

C'est ainsi que R. P. Mackay a mis l'accent, au titre de l'année 1959, sur les nouvelles étiologies des méningites et des encéphalomyélites, sur les troubles métaboliques, sur les formes rares d'épilepsie et des polynévrites. En 1960, les troubles vasculaires d'une part, les affections dégénératives ont paru mériter plus d'attention.

En psychiatrie, S. Bernard Wortis s'est particulièrement attaché en 1959 aux études psychodynamiques et psychopathologiques et psychophysiologiques, d'autre part à la schizophrénie et aux affections apparentes, les acquisitions thérapeutiques occupant la place majeure. En 1960, son attention s'est plus nettement reportée sur la psychiatrie expérimentale et les lésions organiques du cerveau.

Le responsable du domaine neuro-chirurgical, O. Sugar, dans son premier bilan, avait souligné de multiples acquisitions techniques, les problèmes des disques intervertébraux, des troubles vasculaires du cerveau. Dans son bilan plus récent, son attention a été surtout attirée par les nouvelles acquisitions diagnostiques, par les malformations congénitales et la chirurgie stéréotaxique.

La conclusion capitale est de souligner la permanence de la haute valeur en tant qu'instrument de travail quotidien, de digest annuel. Sans prétendre remplacer un Zentralblatt, il suffit à entretenir un niveau culturel suffisant chez tous ceux qu'intéressent les trois grands domaines de la médecine nerveuse.

P. MOLLARET.

KREINDLER (A.), GRIGHEL (E.) et STOICA (I.). *Epilepsie infantile* (Epilepsia infantila), 1 vol., 241 p., 74 fig., Academiei Republicii Populare Romine, édit., Bucarest, 1960.

Dans cette monographie, les auteurs apportent les résultats de leur propre expérience et les confrontent avec ceux publiés dans divers pays, ainsi qu'en témoigne une importante bibliographie.

Successivement sont exposés les problèmes relatifs aux facteurs étiologiques, puis à la physiopathologie des crises épileptiques chez l'enfant : physiopathologie de la maladie épileptique d'une part, de l'épisode paroxystique d'autre part. C'est dans ce chapitre que s'inscrivent les travaux originaux réalisés à l'Institut Neurologique I. P. Pavlov de Bucarest, relatifs au seuil convulsivant des divers territoires cérébraux ainsi qu'à l'évolution phylogénique et ontogénique de la réactivité convulsive.

A propos des diverses formes cliniques il convient de mentionner certaines recherches des auteurs en ce qui concerne les relations entre l'épilepsie et les troubles psychiques. Les difficultés diagnostiques toujours plus grandes chez le jeune que chez l'adulte demeurent, en dépit des moyens d'investigation toujours accrus. Par contre, au chapitre du traitement, les auteurs, responsables de l'activité d'un grand centre de consultation pour enfants épileptiques, font état d'une amélioration nette du pronostic en général, grâce aux thérapeutiques actuelles, successivement passées en revue et discutées. Il s'agit non seulement de

tenter d'aboutir à la suppression des crises, mais de permettre une intégration du malade dans la société. D'où l'importance d'une éducation des milieux scolaires et familiaux et la nécessité d'une assistance médico-sociale organisée sur des bases scientifiques.

Cet ouvrage en langue roumaine comporte un résumé substantiel en russe et en anglais ainsi qu'une bibliographie de six pages.

H. M.

GABERSEK (V.). L'électro-oculographie ou l'enregistrement des mouvements oculaires. Son application à l'étude de la lecture normale et des anomalies pathologiques de la lecture. 1 vol., 210 p., 63 fig., Foulon édit., Thèse Sciences, Paris, 1960.

Dans cette thèse de haute qualité, présidée en Sorbonne par le Pr Monnier et fruit d'une bourse de la fondation slovène Boris Kidric, l'auteur s'efforce de mettre au point le problème des *patterns* oculo-moteurs normaux et pathologiques.

Après un rappel historique très complet et une description détaillée des techniques et méthodes, l'auteur fait connaître les résultats suivants.

A) DANS UN PREMIER TEMPS, les résultats portent sur la lecture de 100 sujets adultes, cliniquement normaux, divisés en trois groupes suivant leur niveau d'instruction et leur habitude de la lecture. L'auteur rapporte successivement :

Une description des différentes catégories de mouvements oculaires rencontrées ainsi que les différentes catégories de stations de lecture. L'auteur a ainsi différencié, à la suite de nombreux auteurs, 3 catégories de mouvements oculaires dirigés de droite à gauche et qu'il a appelés *Mouvement de retour à la ligne*, de *rectification de début de ligne* et de *vérification* et une catégorie de mouvements dirigés de gauche à droite qu'il a appelés *Mouvements de progression*. Des sous-catégories de mouvements ont également été différenciées en fonction de la position respective des mouvements les uns par rapport aux autres. Les mêmes catégories et sous-catégories ont été différenciées pour les stations de lecture.

Une étude statistique (moyenne arithmétique et écart-type de chaque distribution) des diverses données concernant les mouvements (nombre et amplitude) et les stations (durée). C'est ainsi que l'auteur a trouvé que les sujets ayant peu l'habitude de lire, font, en moyenne pour parcourir dans les conditions d'enregistrement une ligne de 22,6 cm, 11,5 mouvements de progression d'une amplitude de 3°16' chacun et 3,6 mouvements de vérification, tandis que les sujets ayant une grande habitude de la lecture ne font que 7,6 mouvements de progression et 0,9 mouvement de vérification. La durée moyenne des stations de progression des lecteurs peu instruits est de 287 ms tandis que celle des lecteurs d'un niveau d'études universitaires est de 237 ms (toutes ces différences sont statistiquement significatives à un seuil de probabilité de .01 ou de .02 d'après l'épreuve de t de Student).

Une recherche de corrélations entre la variabilité des données et le niveau d'instruction des lecteurs : l'estimation de la signification statistique des différences rencontrées entre groupes de lecteurs de divers niveaux culturels a permis à l'auteur de constater les faits suivants :

a) Certaines données varient en fonction du niveau culturel ; ce sont : le nombre et l'amplitude des mouvements de progression, le nombre des mouvements de vérification, la durée des stations de progression (les valeurs de toutes ces données, sauf celles concernant l'amplitude, diminuent avec l'augmentation du niveau d'instruction).

b) D'autres données sont indépendantes du niveau d'instruction du lecteur, soit qu'elles varient trop d'un sujet à un autre de même niveau d'instruction (durée des stations de vérification) soit qu'elles restent pour ainsi dire invariables quel que soit le niveau d'instruction du lecteur (nombre et amplitude des mouvements de rectification de début de ligne, durée des stations de rectification et des stations de retour à la ligne).

Une recherche d'intercorrélations entre certaines des données chez un même sujet. Ces intercorrélations ont permis à l'auteur de mettre en évidence des schèmes d'organisation ou « patterns » oculo-moteurs constants. Certains de ces « patterns » sont indépendants du niveau d'instruction et constituent, par conséquent, des caractéristiques de la lecture de tous les sujets adultes normaux sachant lire couramment. Ainsi l'auteur a constaté que l'amplitude des mouvements de progression varie en raison inverse de la durée des stations de progression, c'est-à-dire que plus les mouvements de progression de ce lecteur sont amples, plus les durées des stations de progression de ce lecteur sont brèves. Les raisons pouvant expliquer cette constatation, à première vue paradoxale, sont discutées. D'autres « patterns » sont, au contraire, caractéristiques d'un niveau d'instruction. Le problème de l'existence d'éventuels « types » de lecture a ainsi pu être abordé.

Les « patterns » oculo-moteurs de lecture de chaque individu ont été rendus par un graphique appelé « scopogramme » et qui donne l'exacte position du regard dans l'espace, par rapport au texte appréhendé (en abscisse) et dans le temps (en ordonnée). L'auteur explique en détail le procédé par lequel il construit ce graphique à partir des grapho-éléments recueillis sur le tracé.

B) DANS UN DEUXIÈME TEMPS, l'auteur aborde le problème de la lecture pathologique par l'étude des patterns oculo-moteurs de lecture obtenus chez une cinquantaine de malades neuro-psychiatriques. L'évaluation statistique des résultats, ainsi que la comparaison entre les « scopogrammes » de lecture de sujets normaux et ceux des malades, ont permis de constater que la valeur aberrante de certains résultats ainsi et surtout, que la dissociation entre les données obtenues chez un même malade, caractérisent les lectures pathologiques en général.

Les « patterns » oculo-moteurs détaillés (« scopogrammes ») de quatre malades caractéristiques ont été rapportés et leur interprétation en fonction de la maladie a été discutée. Il s'agit de malades atteints d'une hémianopsie homonyme latérale droite ; b) d'une hémianopsie homonyme latérale gauche ; c) d'une aphasie de type Broca ; d) d'une démence précoce.

Dans un dernier chapitre, l'auteur donne un rapide aperçu des applications possibles de l'électro-oculographie dans des domaines autres que celui de la lecture : Ophtalmologie, Neurologie, Psychiatrie, Psycho-physiologie de la perception visuelle en générale, Psychologie du travail, etc...

A ce propos l'auteur a rapporté quelques résultats électro-oculographiques qu'il a obtenus chez des malades présentant un syndrome cérébelleux ainsi que, par ailleurs, chez des malades présentant des troubles de la perception des couleurs.

Une bibliographie considérable (30 pages) complète ce travail original, qui représente une contribution culturelle franco-slovene de valeur.

P. MOLLARET.

THÉVENOT (Chr.). Les artères du système nerveux central. Mise au point d'anatomie physiologie sous l'angle neuro-chirurgical. 1 vol. 16 x 24, 40 p., 16 fig., Vigot, édit., Paris, 1960, prix broché : 6,50 NF.

Dans cette intéressante plaquette, née de recherches anatomiques concernant les voies d'abord neuro-chirurgicales des artères du cerveau, l'auteur a groupé d'une manière schématique les connaissances actuelles dans le domaine de la vascularisation du système nerveux central, principalement celle des hémisphères cérébraux et des noyaux gris centraux.

Les étudiants, les angiologistes et ceux qui s'intéressent de près ou de loin à la neuro-physiologie cérébrale pourront y trouver les notions de base. L'ouvrage a en effet été rédigé sous l'optique physiologique et physiopathologique sous laquelle les détails d'anatomie descriptive éclairent d'un jour nouveau les syndromes cliniques médicaux ou neuro-chirur-

gicax. Ainsi que Leriche le faisait remarquer : « Chaque fois que la chirurgie aborde un champ nouveau, l'anatomie doit être reprise, et l'expérience montre qu'elle apporte des précisions qui manquaient. Ce n'est pas qu'on découvre quelque chose d'inconnu mais, l'optique changeant, on cherche des détails qu'un aspect purement descriptif n'avait pas retenu et dont on n'avait pas vu l'intérêt. »

Enfin, la forme schématique du texte et des dessins devrait susciter la curiosité scientifique du lecteur et être pour lui l'occasion d'approfondir ses connaissances en neurophysiologie.

P. MOLLARET.

PARKES (A. S.). Hypothermie et effets du froid (Hypothermia and the effects of cold), 1 vol., 78 p., avec fig., *British Medical Bulletin*, 1961, vol. 17, n° 1. Brit. Council Londres et Masson et Cie, Paris, édit., 1961, prix broché : 20 shillings.

Ce volume du *British Medical Bulletin* est consacré au symposium tenu sur l'hypothermie et les effets du froid, sous la direction de A. S. Parkes.

Après une introduction de O. G. Edholm, 14 rapports font connaître les expériences et les conclusions de 16 auteurs britanniques qui se sont engagés à fond dans l'étude de ce domaine d'un intérêt futur véritablement vital. On trouvera ensuite un rassemblement des différentes publications à l'échelle mondiale. Leur importance, pendant une période cependant très limitée, démontre l'effort mis à percer le mystère de l'hibernation naturelle de certains mammifères, d'étudier les effets physiologiques des basses températures sur l'organisme comme d'en déduire des utilisations thérapeutiques à la veille peut-être de connaître la plus large extension. C'est dire qu'il n'est pas une branche de la Médecine et de la Biologie qui ne soit intéressée par la prise en considération de la riche et originale documentation ainsi résumée.

P. MOLLARET.

UMBACH (Wilhelm.). Diagnostic différentiel et traitement des névralgies faciales (Differentialdiagnose und Therapie der Gesichtsneuralgien), 1 vol., grand 8°, 142 pages, 15 fig., G. Thieme édit., Stuttgart, 1960, prix : DM 22,50.

Le Pr T. Riechert, dans la Préface de cette monographie, souligne l'importance des recherches de son collaborateur W. Umbach dans le domaine des névralgies faciales typiques ainsi que dans celui des formes atypiques moins connues, mais non moins pénibles et désespérantes pour le malade.

C'est après un bref rappel d'anatomo-physiologie, après l'établissement d'une subdivision en formes typiques et atypiques, que l'auteur expose avec minutie les divers signes permettant d'individualiser les atteintes nerveuses responsables. U. s'attache avec le même souci de précision à exposer les indications et les résultats des habituels traitements conservateurs. Mais la place la plus large est évidemment faite aux interventions chirurgicales, depuis les infiltrations périphériques, jusqu'aux mésentécephalotomies, thalamo et leucotomies et à ce que l'on en peut attendre.

Près de huit pages de bibliographie ainsi qu'un index des matières complètent ce travail parfaitement illustré, et qui surtout témoigne de l'expérience de l'auteur dans le domaine considéré.

H. M.

TROJAN (Félix). Problèmes actuels de Phoniatrie et de Logopédie, volume I. 1 vol., 226 pages, S. Karger, édit., Bâle, New York, 1960.

Les mémoires contenus dans ce volume sont offerts en hommage au Pr Luchsinger à l'occasion de son soixantième anniversaire, par des auteurs de nombreux pays d'Europe et d'outre-Atlantique.

Ces mémoires, groupés sous trois rubriques : 1° L'aspect physiologique en phoniatrie et logopédie ; 2° L'aspect physique ; 3° L'aspect psychologique, montrent également toute l'importance de ces branches de la science du langage, pour des chercheurs appartenant aux disciplines les plus diverses.

H. M.

Congrès International de psychothérapie. *Revista de Psicología Medica, de Europa y America Latinas*, 1960, 4, n° 5, pp. 367-454.

C'est sous la Présidence du Dr S. H. Foulkes, de Londres, fondateur de la « Group Analytic Society », lui-même auteur de nombreux travaux de psychothérapie de groupe, que s'est tenu à Barcelone le quatrième Congrès international de Psychothérapie, du 1^{er} au 7 septembre 1958.

Ce numéro de *Revista de Psiquiatria y Psicología Medica* est entièrement consacré à l'exposé des Rapports, Communications et Discussions auxquels ont participé des auteurs nombreux, tant espagnols qu'étrangers, sur le thème général de la Psychothérapie de groupe.

H. M.

Encyclopédie médico-chirurgicale, 33^e cahier spécialisé. *Neurologie*, 1961, 32^e année, recueil, n° 4.

Ce cahier, publié sous la direction de S. de Sèze et J. Sigwald, traite des six sujets suivants : Mouvements involontaires. — Troubles de la sensibilité. — Poliomyélites antérieures chroniques et subaiguës. — Sémiologie des nerfs rachidiens. — Polynévrites. — Malformations et tumeurs vasculaires cérébrales.

Se limitant à leur sémiologie clinique, J. Delay, A. Guillard et Th. Lempérière, exposent les caractères et l'étiologie des mouvements involontaires : myoclonies dans leurs diverses formes, syndrome athétosique, tremblements.

Les troubles de la sensibilité sont exposés par A. Rascal et A. Bès ; après un bref rappel anatomo-physiologique, les auteurs font une étude sémiologique générale, abordent l'examen des syndromes sensitifs généraux et terminent par un rappel des syndromes sensitifs topographiques.

La question des Poliomyélites antérieures chroniques et subaiguës est traitée en son entier, par J. Delay et Th. Lempérière.

A souligner l'importance des trois fascicules suivants consacrés aux nerfs rachidiens et dans lesquels la sémiologie radriculaire, celle des nerfs périphériques et des plexus, leur pathologie, est excellemment exposée par J. Sigwald et M^{lle} J. M. Marquès.

Les Polynévrites considérées dans leur ensemble, puis d'après leur étiologie, toxique, dysmétabolique, infectieuse sont étudiées par J. Boudouresques, J. Sigwald et A. Ta-tossian.

Enfin, le problème des anévrismes artériels cérébraux et plus spécialement de leur traitement, traité par J. Le Beau et R. Billet, constitue le dernier fascicule de ce recueil.

H. M.

STENVERS (H. W.). Les réactions opto-motrices. Contribution à l'étude des fonctions du cerveau. 1 vol., in-8° raisin, 136 p., 70 fig. (1 dépliant), Masson et Cie, édit., Paris, 1961, prix broché : 26 NF.

On ne saurait accorder trop d'attention à cet ouvrage du savant technicien d'Utrecht, auquel le Pr Garcin a ajouté une préface très légitimement élogieuse.

En effet, cette monographie est le résultat d'un travail de 40 ans qui a eu pour but une plus ample compréhension de la fonction cérébrale, grâce à l'examen clinique combiné à un contrôle aussi objectif que possible.

L'auteur a voulu aborder le problème par les méthodes les plus simples, et sans idée préconçue ; il a introduit dans son travail clinique l'étude de différents réflexes cérébraux, à partir de cas pour lesquels il a bénéficié d'un recul de plusieurs années.

Le réflexe opto-cinétique a constitué le premier exemple convaincant d'un réflexe cérébral. C'est lui que H. W. Stenvers envisage tout d'abord. Au cours de l'étude clinique, il a été amené à constater que ce réflexe opto-cinétique est loin d'être simple et présente par ses possibilités d'adaptation un exemple frappant de fonction cérébrale.

En partant de l'activité réflexe du cerveau, il est parvenu à l'étude d'une fonction cérébrale plus compliquée, comme par exemple la localisation par image dans les champs visuels.

Ces méthodes cliniques, jointes à une observation minutieuse, donnent en outre la possibilité de faire un diagnostic exact et d'obtenir en même temps une compréhension plus poussée de la fonction cérébrale. A ce titre l'ouvrage intéresse spécialement l'école neurologique française, qui est depuis toujours fidèle à l'examen clinique complet.

Une courte bibliographie, harmonieusement choisie (33 références), complète ce volume qui s'écarte avec succès des sillons conformistes.

P. MOLLARET.

BONNAL (J.), DESCUNS (P.) et DUPLAY (J.). Les abcès encéphaliques à l'ère des antibiotiques. Études de 547 observations. 1 vol., in-8° raisin, 154 p., 39 fig. et tableaux, Masson et Cie édit., Paris, 1960, prix broché : 26 NF.

Cette monographie qui réunit, autour de trois directeurs algériens, marseillais et niçois, une pléiade de collaborateurs apporte la documentation présentée à la dernière Réunion des Neuro-chirurgiens de langue française. Le sujet est d'actualité autant que d'importance.

En effet, les antibiotiques ont modifié considérablement l'aspect clinique, évolutif et thérapeutique des abcès encéphaliques. Ces abcès restent graves — 32 % de mortalité ; cependant un diagnostic précoce et une thérapeutique judicieuse permettent d'abaisser ce taux. Les auteurs ont pu réunir 547 observations détaillées d'abcès encéphaliques ayant subi un traitement antibiotique. Ces observations proviennent non seulement de France, mais d'Italie, de Hollande, de Belgique et même d'outre-Atlantique. Elles forment la plus importante statistique mondiale sur le sujet.

Grâce au dépouillement minutieux de ces dossiers par les moyens statistiques modernes et à l'étude de la bibliographie mondiale (plus de 700 références bibliographiques), les auteurs ont pu faire une mise au point valable de la question.

Le point de départ de l'infection et son mode de propagation permettent de séparer les abcès traumatiques, les abcès adjacents, les abcès métastatiques et ceux d'origine inconnue. La réaction cérébrale à l'infection est ensuite rappelée du point de vue expérimental, histologique et macroscopique. Les modalités de l'évolution clinique, la fréquence de l'aggravation subite, l'absence fréquente de parallélisme entre l'évolution anatomique et l'évolution clinique sont soulignées. L'étude, très fouillée, des résultats des diverses tactiques opératoires permet de dégager des indications thérapeutiques. Enfin une partie « synthétique » étudie les caractéristiques des trois grandes formes étiologiques : abcès traumatiques, abcès adjacents, abcès métastatiques et d'origine inconnue, et isole quelques formes cliniques particulières.

Une telle mise au point constitue un document de travail fondamental.

P. MOLLARET.

ECTORS (L.), ACHSLOUGH (J.) et SAINTES (M. J.). Les compressions de la moelle cervicale, lésions intrinsèques et traumatiques exclues. 1 vol., in-8° raisin, 164 p., 37 fig., Masson et Cie édit., Paris, 1960, prix broché : 28 NF.

Cette excellente monographie de nos collègues bruxellois de l'Institut Coppez, reproduit le rapport présenté à la dernière réunion annuelle des Neuro-chirurgiens de langue française.

Le diagnostic des compressions médullaires cervicales reste délicat et difficile. Trop de malades porteurs d'une tumeur cervicale bénigne mais méconnue sont crus atteints de sclérose latérale amyotrophique, de sclérose en plaques ou d'hystérie.

Une revue orientée de l'embryologie, de l'anatomie et de la physiologie de la colonne, de la moelle et des racines cervicales permet aux auteurs d'analyser successivement les effets de la compression des artères et des veines spinales, des neurones, des racines et des voies cervicales longues.

La physiopathologie de chaque symptôme est étudiée afin d'établir la sémiologie générale et le diagnostic différentiel chez l'enfant, chez l'adulte et chez le vieillard ; un chapitre est consacré à l'étude radiologique.

La seconde partie du mémoire comporte la description systématique des affections tumorales et inflammatoires entraînant une compression de la moelle cervicale. L'évolution de la colonne cervicale avec l'âge permet des déductions diagnostiques et thérapeutiques, en particulier dans le domaine de la hernie discale.

Le traitement chirurgical et les résultats opératoires font l'objet d'un chapitre important. Les effets de la décompression de la moelle cervicale sont revus en se basant sur l'expérimentation animale aussi bien que sur la clinique.

Les auteurs illustrent leur mémoire de 62 observations personnelles et couronnent leur travail d'une très riche bibliographie (17 pages).

P. MOLLARET.

ÉTIENNE MARTIN (P.) et KLEPPING (Cl.). Le foie alcoolique. De l'hépatite à la cirrhose alcoolique. 1 vol., in-8° raisin, 162 p., 37 fig. et tableaux, Masson et Cie édit., Paris, 1960, prix broché : 20 NF.

Les neuropsychiatres, ayant de plus en plus le devoir d'accorder grande place à l'étiologie alcoolique aux syndromes qu'ils ont sans cesse à cataloguer, auront grand bénéfice à prendre connaissance de cette contribution, préfacée par le Pr Croizat.

Or le problème médical du « foie alcoolique » a été depuis 10 ans transformé par d'importantes acquisitions : les audaces, suivies de succès, dans l'art des prélèvements tissulaires (hépatiques en particulier), les progrès rapides dans la science des explorations fonctionnelles d'organes tels que le foie, enfin l'arrivée dans la pharmacopée des médicaments « miracles » que sont les stéroïdes surrénaliens.

L'expérimentation humaine que réalise l'intoxication alcoolique d'un individu, volontairement et journellement entretenue par lui à doses élevées et pendant des années, a permis aux auteurs d'étudier, dans leur service les stades successifs de la déchéance hépatique par l'alcool. Cette monographie fait le point de la question à partir des riches enseignements de la clinique médicale bourguignonne que l'un des auteurs dirige. Ils n'ont pas négligé pour autant les apports et les opinions de toute la littérature mondiale, et l'ouvrage présente, comme le dit la préface une harmonieuse combinaison de leur expérience et des acquisitions de la science sur le sujet.

Au total, une très heureuse mise au point.

P. MOLLARET.

MILLER (L.). La colère. Essai physio-pathologique. 1 vol., 112 p., Soubiron édit., *Thèse Médecine, Toulouse, 1960.*

Dans cet intéressant travail, inspiré par le Pr Riser, la perspective selon laquelle est abordée la colère consiste tout d'abord en la description des divers aspects où elle apparaît comme pathologique. Après avoir envisagé le comportement coléreux en général, afin de préciser les manifestations extérieures essentielles qui permettent de le reconnaître, ce que l'on pourrait appeler la sémiologie clinique de la colère, elle est caractérisée dans le cadre des principales catégories de la nosologie classique. D'où quelques tableaux cliniques distincts parmi lesquels il paraît surtout légitime d'individualiser la colère épileptique, la colère de schizophrène, celle des délirants et des passionnels, la colère névropathique, enfin les comportements coléreux que l'on peut rencontrer chez les personnalités psychopathiques.

La colère épileptique se caractérise par une motivation très minime, parfois absente (dans ce cas, le terme de colère est-il sans doute peu légitime), par son allure impulsive et brutale, elle s'apparente à un réflexe purement organique ; elle a une signification essentiellement biologique ; plus ou moins aveugle elle a souvent un caractère considérable de dangerosité. Bien entendu toute colère chez un épileptique n'est pas aussi caricaturale et toutes les transitions peuvent s'observer avec les autres aspects de ce comportement.

La colère du schizophrène exprime bien une frustration éprouvée par le malade ; mais celui-ci évolue dans un monde intérieur qui reste encore le plus souvent imperméable aux investigations, ce qui explique le caractère fréquemment incompréhensible des réactions, l'allure mystérieuse et terrifiante des comportements, souvent clastiques et dangereux.

La colère des délirants et des passionnels est aisément saisissable dans sa motivation, car elle exprime dans une exaltation affective transitoire des sentiments profonds et permanents, ayant parfois, jusqu'alors, évolué à l'ombre de la réticence, mais qui éclatent alors avec violence et évidence. Ici encore dans certains cas graves, l'homicide peut en être la conséquence.

La colère névropathique traduit l'ambivalence affective qui caractérise la personnalité névrotique. Très démonstrative, théâtrale, elle vise surtout à attirer l'attention d'autrui mais de la manière maladroite qui caractérise le malaise affectif de ces sujets ; aussi passe-t-elle souvent à côté du but qu'elle se proposait ; en effet, contrairement à son aspect habituel, la colère ici est moins subie, elle s'apparente à la simulation ; elle n'est souvent à vrai dire qu'une pseudo-colère. Cependant elle exprime quelquefois une profonde angoisse qu'éprouvent ces personnes en présence d'une situation affective insatisfaisante et inextricable.

Tels apparaissent les principaux aspects de la colère en tant que symptôme pathologique. Dans certains cas cependant, elle apparaît chez des individus dont par ailleurs la personnalité est bien équilibrée, mais qui présentent seulement une fréquence trop grande des explosions caractérielles. K. Schneider les a isolés dans le cadre des « personnalités psychopathiques » sous le nom d'« explosifs » terme peu utilisé en France où l'on parle simplement de « coléreux », type clinique qui comporte d'ailleurs des degrés très variés.

Chez l'enfant la colère est normalement plus fréquente que chez l'adulte. Lorsqu'elle revêt un aspect pathologique, elle peut avoir les mêmes significations que chez ce dernier, mais très souvent ici elle prend le caractère de la colère névropathique et exprime une insécurité profonde, une vive anxiété liées souvent à une carence affective.

Dans la deuxième partie, l'auteur tente de synthétiser les travaux les plus récents des physiologistes concernant les mécanismes biologiques, humoraux et cérébraux de l'émotion ; ils mettent l'accent sur l'importance du rôle de l'hypothalamus et de la formation réticulée du tronc cérébral dans l'extériorisation émotionnelle. Les formations rhinencéphaliques, représentant la partie archaïque du lobe temporal, et le cortex cérébral dans son ensemble, mais notamment les lobes préfrontaux, contribuent à donner leur spécificité

aux émotions différenciées, telles que la colère, selon les modalités qui restent encore relativement imprécises, elles ne permettent pas de rendre compte, de façon suffisante et valable, des contenus proprement psychologiques.

C'est pourquoi est alors abordée l'étude du sentiment de colère sous l'angle de la phénoménologie ; elle doit à ce point de vue être considérée comme une exaltation affective d'allure agressive survenant en réponse à une frustration ; la colère, comme toute émotion, traduit la surprise, la déroute de l'individu, et par certains côtés s'apparente à la peur, mais elle naît surtout de l'attitude d'autrui, quand celle-ci traduit le mépris ou l'hostilité ; elle se dirige en retour vers la même personne afin de réattester devant elle, fut-ce par la violence, la valeur de notre propre existence. Les significations de cette attitude sont multiples, traduisant selon les cas, la haine, le ressentiment, parfois même d'une manière maladroite, l'amour pour autrui ; elles témoignent donc le plus souvent d'une fragilité affective et s'apparentent fréquemment aux réactions infantiles, réalisant un mode transitoire de régression ; mais elles peuvent aussi traduire une indignation légitime et lui donner de la force pour lutter contre l'injustice. Aussi est-il permis d'admettre le caractère normal, légitime et même la valeur que prend quelquefois la colère, source possible de progrès dans les rapports inter-individuels.

Sur le plan médico-légal, la colère ne peut être appréciée que par rapport à la personnalité de l'individu. Quand celle-ci apparaît comme nettement pathologique (délirants, épileptiques, etc...) l'internement s'impose. Pour les personnalités psychopathiques le problème devient presque insoluble. Pour le « coléreux normal » le problème n'est plus qu'humain.

Une bibliographie de 6 pages complète ce travail de réelle qualité.

P. MOLLARET.

ELZE (Curt). Voies de conduction périphériques. II. Système nerveux central. Organes des sens, in Anatomie de l'Homme. Traité pour Étudiants et Médecins. Traité de Hermann Brauss. (Periphere Leitungsbahnen. II. Centrales Nervensystem. Sinnesorgane. Anatomie des Menschen. Ein Lehrbuch für Studierende und Ärzte. Hermann Brauss). Tome III, deuxième édition, 1 volume, grand in-8°, 832 pages, 545 fig. en noir et en couleurs, Springer édit., Berlin, Göttingen, Heidelberg, 1960, prix relié : DM 69.

Dans ce traité, rappelons que le tome I était consacré à l'appareil moteur ; le tome suivant aux viscères d'une part, aux voies de conduction périphériques d'autre part.

Ce nouveau tome troisième, dans sa première moitié, complète le précédent, pour l'étude des nerfs périphériques, puis de la vascularisation au niveau du tronc, de la tête et des membres. Les deux cent trente pages suivantes consacrées à l'Anatomie du système nerveux central comportent nécessairement un rappel embryologique, un exposé d'anatomie microscopique de ses différentes formations ainsi qu'une étude des enveloppes, du système vasculaire et des grandes voies d'association.

Enfin dans une dernière partie sont traités les divers organes des sens : appareil visuel, appareil auditif et vestibulaire, appareil gustatif, olfactif et sensibilité profonde.

Au total, ce tome III groupe en réalité ce qui, dans la première édition, constituait les volumes III et IV. Mais surtout, dans la préface, l'auteur confie au lecteur comment une de ses préoccupations majeures fut d'atteindre, à partir de ces exposés anatomiques, à une image réelle du vivant. Considérée sous un tel angle, la tâche particulièrement délicate dans le domaine du système nerveux central devait se trouver quelque peu allégée par les acquisitions des méthodes d'investigation clinique telles l'encéphalographie et l'artériographie.

Tout l'ensemble, par rapport à l'édition initiale fut donc repensé, remanié, complété, permettant au praticien et à l'étudiant auxquels cette œuvre est destinée, une vision plus rapide et à la fois plus synthétique, du domaine considéré.

Un index des matières complète l'ensemble.

H. M.

HUARD (P.) et MIRKO D. GRMEK. Le premier manuscrit chirurgical turc par Charaf Ed-Din (1465), un vol., in-8° Jésus, 139 p., 122 fig. et 18 pl. (coul.). Roger Dacosta, édit., Paris 1960, prix : 82,40 NF.

La *Chirurgie des Ilkhani* composée par Charaf Ed. Din au xv^e siècle serait vraisemblablement restée ignorée de tous ceux qui n'ont pas le temps ou la curiosité de consulter le manuscrit conservé à la Bibliothèque Nationale, manuscrit autographe dédié au Sultan Mehmed II. L'ouvrage est pourtant remarquable à plusieurs points de vue. Pour l'historien il présente une adaptation de la chirurgie d'Abulcasis, le célèbre chirurgien hispano-arabe du moyen âge. Le neurologue et le neuro-chirurgien seront surpris de découvrir le commentaire et l'illustration de techniques telles que l'artériectomie temporale dans la migraine ou l'incision du cuir chevelu dans le céphalématome. D'autres procédés étonnent davantage. Il est fait un large emploi des cautérisations dans la paralysie faciale, l'apoplexie, l'hémiplégie, l'épilepsie... Ces cautérisations sont pratiquées soit localement, soit à distance, posant alors le problème des rapports entre la médecine irano-arabe et la médecine chinoise. Si nous nous appesantissons sur les chapitres les plus dignes d'intérêts pour le neurologue, l'ouvrage s'étend également au traitement des affections médico-chirurgicales les plus variées. Mais la véritable originalité de ce livre réside dans son iconographie. Les 140 miniatures du manuscrit sont reproduites avec une perfection qui est tout à l'honneur de l'éditeur. La qualité du dessin, la fraîcheur des coloris soulignent l'influence des miniaturistes persans : le manuscrit chirurgical est un livre d'art parmi les plus beaux et il faut savoir gré au Pr Pierre Huard, membre de l'Académie Internationale d'Histoire des sciences, professeur à la Faculté de Médecine de Rennes, et au Pr Mirko Drazen Grmek, directeur de l'Institut d'Histoire des sciences de Zagreb, de leur magnifique présentation et de leurs commentaires érudits.

J. PECKER.

RAVALEC (J.). Importance des dispositifs techniques d'alarme, de sécurité et de secours, en réanimation respiratoire, un vol., 57 p., Janody édit., Thèse Médecine Lyon, 1960.

Les progrès de la Réanimation Respiratoire ont abouti à la mise en œuvre d'appareillages complexes et souvent délicats qui assurent la survie des malades en maintenant leur respiration. Le bon fonctionnement de ces appareils est donc une nécessité vitale et, dans un Centre de Réanimation Respiratoire, le problème des dispositifs d'alarme est aujourd'hui au tout premier plan.

L'auteur a étudié plusieurs dispositifs originaux et les a comparés aux précédés existants :

Les dispositifs d'alarme semblent indispensables et ils doivent signaler non seulement l'arrêt mais encore le fonctionnement défectueux d'un appareil. La préférence est donnée à un manostat temporisé qui semble répondre à ce but, d'autant plus qu'il est adaptable à tous les types d'appareils existants.

Parmi les dispositifs de sécurité, l'auteur présente un nouvel obturateur de canule qui empêche l'erreur humaine la plus fréquente.

Enfin sont étudiés les différents dispositifs de secours qui restent indispensables, quel que soit l'appareil utilisé, et à la manœuvre duquel le personnel doit être très entraîné.

A l'appui de ces différents principes, l'auteur reprend l'organisation d'un grand service de Réanimation Respiratoire sous l'angle de la sécurité, mettant en évidence la nécessité absolue, d'avoir un personnel très spécialisé et relativement nombreux, bien que les différentes aides mécaniques aient permis de la réduire.

Une double bibliographie, médicale puis technique, complète cette thèse qui fait honneur à la mémoire du regretté Pr Sedallian.

P. MOLLARET.

L'Oto-Neuro-Ophthalmologie en pédiatrie. Rapports et Communications de la 18^e Réunion du groupe O.N.O. roman, 1 vol., 95 p., 45 fig. (*Confinia Neurologica*, vol. 20, n° 2), S. Karger édit., Bâle, New York, prix : francs suisses 9,50.

Sur un total de cinq Rapports présentés à cette Réunion, quatre figurent dans le présent volume. Ce sont : par E. B. Streiff : *Les symptômes oculaires dans les encéphalomyélites et hydrocéphalies aiguës chez l'enfant*. Par A. Mondandon : *Les hydrocéphalies aiguës d'origine otique chez l'enfant (Encéphalopathie otogène hypertensive)*. — Par H. Krayenbühl : *La neuro-chirurgie en pédiatrie*. — Par S. Thieffry : *Plaidoyer pour une neuropédiatrie*. — Doit être publié ultérieurement, le mémoire de F. Bamatter consacré au : *Diagnostic, pronostic et traitement des encéphalites et hydrocéphalies aiguës chez l'enfant*.

Dans la liste des dix communications, certaines s'adressent plus spécialement au neurologue, telles : *Un cas de maladie de Recklinghausen avec localisation oculaire*, par A. Tosello. — *Modifications d'un trouble de la fonction visuo-motrice de structuration en cours de traitement chez un enfant sourd-muet épileptique*, par D. Rogo et F. Martin. — *Un cas d'encéphalite grippale avec isolement du virus A [ASIA/57] dans le système nerveux central*, par F. Bamatter, A. Gautier, O. Jeanneret et M. F. Paccaud. — *La symptomatologie psychique des tumeurs cérébrales chez l'enfant*, par R. Corboz.

H. M.

BAKER (A.), LLEWELYN DAVIES (R.) et SIVADON (P.). Services psychiatriques et architecture, un vol., in-8° carré, 65 p., O.M.S. édit., Genève 1960, prix broché : 2 fr. s.

Ce fascicule n° 1 des *Cahiers de Santé Publique* apporte une documentation intéressante pour les neuro-psychiatres hospitaliers.

L'hôpital psychiatrique, construit au XVIII^e siècle, avait pour but d'impressionner, voire de terrifier le malade. À la fin du XIX^e siècle et au début du XX^e siècle il était construit pour isoler, pour permettre une surveillance facile mais, dans aucun cas, il n'avait été envisagé d'y traiter le malade dans un groupe auquel il pourrait s'intégrer, de le rééduquer afin de lui permettre de vivre à nouveau librement et en se suffisant à lui-même. En un mot l'hôpital était un asile définitif au lieu d'être un instrument de traitement provisoire. Ces conceptions périmées de l'hôpital psychiatrique découlaient de notions cliniques et thérapeutiques également périmées.

La psychiatrie moderne est basée sur la notion de la guérison possible du malade, sur le fait qu'il doit pouvoir reprendre sa place dans la société, en le faisant passer du simple au complexe, de l'indifférencié au différencié, du stade de l'enfance à celui de l'adulte. C'est pour permettre ce développement progressif que doit être conçu et agencé l'hôpital psychiatrique.

Les auteurs de ce premier numéro des *Cahiers de Santé publique*, une nouvelle publication de l'Organisation mondiale de la Santé, deux psychiatres et un architecte spécialisé en architecture hospitalière, ont consacré un long chapitre aux fonctions du Service psychiatrique et un autre aux éléments de ce service. En effet, de ces fonctions et du rôle de ces divers éléments, découle une conception architecturale qui semble alors aller de soi : aux étapes thérapeutiques correspondent une succession graduée d'espaces : chambres individuelles, services, villages, hôpital. Qu'il s'agisse de construire des bâtiments nouveaux, ou de transformer des bâtiments anciens, c'est ce principe de développement progressif qui doit dominer l'architecture de l'hôpital psychiatrique. Celui-ci pourra alors servir à rétablir les liens, provisoirement rompus, entre le malade et le monde extérieur.

H. M.

POILICI (I.). Réactivité vasculaire dans les maladies du système nerveux central. (Reactivitatea vasculara in bolile sistemului nervos central), un vol., in-8° raisin, 266 p., 128 fig.

Dans cet ouvrage utilement complété par un assez long résumé en langue anglaise, l'auteur s'est proposé d'analyser les troubles végétatifs vaso-moteurs et respiratoires, dans certaines affections organiques et fonctionnelles du système nerveux central. Dans ce but, il a eu principalement recours à la méthode plethysmographique, mais en lui apportant certaines modifications d'importance telle que l'auteur l'autonomise sous la dénomination de « pléthysmographie accélérée ».

Il ne saurait être question de résumer l'abondante moisson d'enregistrements ici réunis, ni de discuter leurs interprétations. Mais il convient d'accorder attention aux faits eux-mêmes, tels que le synchronisme pneumo-vasomoteur, l'hypertonie vasculaire, la dysharmonie végétative, enfin la prévalence végétative de l'hémisphère droit (chez le droitier). L'auteur croit pouvoir donner ces phénomènes comme caractéristiques de certaines affections ; il en serait de même des corrélations végétatives et électroencéphalographiques étudiées chez les épileptiques.

Une bibliographie de 14 pages complète ce volume qui témoigne d'un effort personnel estimable.

P. MOLLARET.

Arthropathies nerveuses. *La Revue du Praticien*, 1960, 10, n° 19, pp. 2015-2109, fig.

Ce numéro consacré aux arthropathies nerveuses comporte les articles suivants : Les arthropathies du tabes et de la syringomyélie, par H. Bloch-Michel, J. Cauchoix et R. Bourdon. — Acropathies ulcéro-mutilantes, par J. Cambier et J. P. Lefèvre. — Les manifestations ostéo-articulaires de la lèpre, par F. P. Merklen, H. Bloch-Michel, M. V. Riou, M. Benoist et J. Cophignon. — Troubles trophiques au cours des affections du système nerveux périphérique, par J. P. Lefèvre et J. Cambier. — L'acro-ostéolyse, par H. Bloch-Michel et J. Brizard. — Pathogénie des arthropathies nerveuses, par P. Castaigne et J. Cambier. — Traitement chirurgical des arthropathies nerveuses, par J. Cauchoix et Darcy. — Comment lire une radiographie vertébrale, par A. Djian.

H. M.

KREINDLER (A.). Volume jubilaire pour son 60^e anniversaire. 1 vol., in-8°, 424 p. avec fig., *Studii si cercetari de Neurologie*, 1960, 5, 2-3.

Les neurologistes connaissent tous la personnalité de l'Acad. Prof. A. Kreindler et ils s'associeront à l'hommage qui lui est ici rendu par ses élèves et ses amis.

Il ne saurait être question de détailler le contenu d'un ouvrage conforme aux règles du genre et qui groupe 46 Mémoires traitant des sujets les plus variés de l'actualité neurologique.

Contentons-nous de marquer l'universalité de l'hommage en révélant que les contributions sont au nombre de 2 allemandes, 2 américaines, 3 anglo-saxonnes, 1 autrichienne, 1 belge, 1 bulgare, 1 chinoise, 3 françaises, 3 hongroises, 1 italienne, 3 polonaises, 2 russes et 2 tchèques. Elles constituent un ensemble dont la lecture est d'un réel intérêt.

P. MOLLARET.

SOULÉ (Michel) et SOULÉ (Nicole). L'énurésie, 1 vol., 132 pages, fig. Presses Universitaires de France, édit., Paris, 1960, prix : 8 NF.

Dans cette monographie préfacée par le P^r Lelong, le problème de l'énurésie est repris sur des bases nouvelles, prenant en égale considération les facteurs physiques, intellectuels et affectifs.

De la prévalence de l'un ou l'autre de ces derniers découlent les formes mêmes de l'énurésie, dont les auteurs précisent les caractères. La partie la plus importante, de cet ouvrage est celle de la thérapeutique ; la psychothérapie y occupe une juste place.

Il s'agit donc d'un travail éminemment pratique, que de nombreux praticiens consulteront avec intérêt. Une bibliographique le complète.

H. M.

Travaux du Premier Congrès Argentin de Neurologie. (Actas del Primer Congreso Argentino de Neurologia). *Revista Neurológica de Buenos-Aires*, 1960, 18, n° 1, pp. 1-188, fig.

La Société neurologique Argentine consacre un numéro spécial aux Mémoires présentés au Premier Congrès Argentin de Neurologie, lesquels s'inscrivent dans les quatre thèmes suivants : Plaque myoneurale. — Collagénopathies et système nerveux. — Neuropathies carentielles. — Neuropathies chirurgicales. Ce Congrès s'est tenu à Buenos-Aires les 5-6 et 7 novembre 1959.

H. M.

Le Gérant : Georges MASSON.

Dépôt légal : 1961, 2^e trimestre, N° d'ordre 3680, Masson et C^{ie}, Éditeurs, Paris.
Imprimé par la S.F.I.L. et Imp. Marc Texier réunies, à Poitiers (Printed en France).

sses

pris
uels
nu-
age
sul-

reso
88,

ntés
mes
hies
6 et